



ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS

Guía Clínica de Síntomas y Signos en Atención Primaria

SOCIEDAD ESPAÑOLA DE MEDICINA INTERNA (SEMI)

y

SOCIEDAD ESPAÑOLA DE MEDICINA FAMILIAR Y COMUNITARIA (semFYC).

Enero 2014

Coordinadores

- ***Dr. Manuel Ramos Casals.*** *Especialista en Medicina Interna, Servicio de Enfermedades Autoinmunes, Hospital Clínic de Barcelona. Coordinador del Laboratorio de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas (Laboratorio Josep Font), Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS). Coordinador del Grupo de Trabajo en Enfermedades Autoinmunes Sistémicas (GEAS) de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)*
- ***Dr. Antoni Sisó Almirall.*** *Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria. Profesor Asociado, Departamento de Medicina, Universidad de Barcelona. Director de Investigación del Consorci d'Atenció Primària de Salut Barcelona Esquerra (CAPS-BE), Barcelona. Coordinador del Grupo Transversal de Investigación en Atención Primaria del Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS).*

Editores

- ***Dra. Pilar Brito-Zerón.*** *Especialista en Medicina Interna, Servicio de Enfermedades Autoinmunes, Instituto De Medicina y Dermatología, Hospital Clínic de Barcelona. Laboratorio de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas (Laboratorio Josep Font), Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS).*
- ***Dra. Marianela Morales Espinoza.*** *Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria. Departamento de Urgencias, Hospital General, Parc Sanitari Sant Joan de Déu, Sant Boi de Llobregat, Barcelona. Investigadora del Grupo Transversal de Investigación en Atención Primaria del Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS).*

Autores

- ***Dr. Luis Caminal Montero.*** *Especialista en Medicina Interna, Unidad-Consulta de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. UGC Medicina Interna, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo*
- ***Dr. Jesús Canora Lebrato.*** *Especialista en Medicina Interna, Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid. Profesor Asociado de Medicina, Universidad Rey Juan Carlos.*
- ***Dr. Antoni Castro Salomó.*** *Especialista en Medicina Interna, Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitari Sant Joan de Reus, Tarragona*
- ***Dra. Marta Coderch Aris.*** *Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria. Tutora de la Unidad Docente ACEBA, Centro de Salud Sardenya. Barcelona.*
- ***Dr. Fernando León Vázquez****. Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria, Centro de Salud Universitario San Juan de la Cruz. Dirección Asistencial Noroeste. Servicio Madrileño de Salud. Miembro del GdT Reumatología semFYC.*
- ***Dra. Rosa María Martín González****. Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria, Centro de Salud Algemesí, Valencia.*
- ***Dr. Roberto Pérez Álvarez.*** *Especialista en Medicina Interna, Servicio de Medicina Interna, Hospital do Meixoeiro, Vigo*

- ***Dr. Luis Sáez Comet.*** *Especialista en Medicina Interna, Servicio de Medicina Interna, Hospital Miguel Servet, Zaragoza*
- ***Dr. Jesús Sueiro Justel.*** *Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria. Jefe de Unidad, Centro de Salud "Concepción Arenal" de Santiago de Compostela. Grupo de Trabajo en Enfermedades Raras de la Sociedad Española de Medicina Familiar y Comunitaria (semFYC). Presidente de la AGAMFEC.*
- ***Dra. María Patrocinio Verde González****. Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria, Centro de Salud Barrio del Pilar, Zona Norte Madrid. Tutora de la UDM de Atención Familiar y Comunitaria. Grupo de Trabajo en Enfermedades Raras de la Sociedad Española de Medicina Familiar y Comunitaria (semFYC).*

INTRODUCCIÓN

El presente Documento de Consenso sobre la orientación diagnóstica de las Enfermedades Autoinmunes Sistémicas (EAS) en el ámbito asistencial de la Atención Primaria es una iniciativa completamente inédita en España que pretende acercar el conocimiento de estas enfermedades a los médicos de familia con el objetivo de beneficiar a los pacientes de un diagnóstico más temprano e instaurar entre ambos niveles asistenciales las acciones necesarias para un manejo compartido entre la Medicina de Familia y las Unidades y servicios especializados que atienden a este tipo de pacientes.

Hasta nuestros días las EAS han sido consideradas *enfermedades raras,* de diagnóstico, tratamiento y seguimiento exclusivamente hospitalarios. Sin embargo, el diagnóstico de estas enfermedades en fases más precoces, y la existencia de nuevas estrategias terapéuticas, han aumentado la supervivencia de estos enfermos hasta convertirse en enfermedades crónicas. Incluso la prevalencia actual de patologías como la enfermedad de Sjögren, el lupus eritematoso sistémico o la polimialgia reumática no permiten que sean clasificadas como enfermedades raras.

Algo que ha caracterizado a estas enfermedades es su dificultad diagnóstica, derivada de la inespecificidad de sus formas clínicas de presentación, habitualmente sistémicas. Este hecho conduce a un peregrinaje del paciente a profesionales de distintas especialidades y a un diagnóstico tardío, incluso en fases avanzadas, lo que conlleva un peor pronóstico de las mismas. En Atención Primaria es fundamental realizar un diagnóstico precoz que permita implementar un seguimiento y tratamiento correctos, que mejora la calidad de vida de estos pacientes y disminuye su mortalidad.

En definitiva, la coordinación entre ámbitos asistenciales y la continuidad en la atención permitirán ubicar al paciente en el eje de la atención. Con este ánimo, la Sociedad Española de Medicina Interna, a través del Grupo de Trabajo en Enfermedades Autoinmunes Sistémicas (GEAS), y la Sociedad Española de Medicina Familiar y Comunitaria (semFYC) a través de expertos y representantes de diversos grupos de trabajo (GdT Enfermedades Reumáticas y GdT Enfermedades Raras) han unido esfuerzos para dar respuesta a estos objetivos ofreciendo este documento a los profesionales, a las Administraciones Sanitarias, y a los pacientes.

ÍNDICE DE SÍNTOMAS y SIGNOS

GENERALIDADES

La estructura del presente documento está centrada en la aproximación diagnóstica a los principales signos y síntomas sugestivos de enfermedad autoinmune sistémica, siguiendo un mismo esquema que consta de los siguientes apartados:

a) Definición.
Definición consensuada del síntoma/signo.

b) EAS de sospecha.
Principales EAS a sospechar ante la presencia del signo/síntoma. Se incluye referencia a los criterios clasificatorios vigentes de las principales enfermedades en el caso de que el síntoma/signo forme parte de dichos criterios.

c) Características que sugieren EAS:
Descripción de aquellas características inherentes al síntoma/signo y que pueden orientar a un origen autoinmune.
La coexistencia de cualquier otro síntoma/signo incluido en este documento debe aumentar la sospecha de EAS (a mayor número de manifestaciones coexistentes, mayores probabilidades de EAS).

d) Otras manifestaciones que aumentan la sospecha de EAS
Se detallan otras manifestaciones epidemiológicas y clínicas que unidas al síntoma/signo analizado, aumentan la sospecha clínica de la existencia de una EAS.

e) Exploraciones complementarias a realizar desde AP
Exploraciones complementarias a realizar en Atención Primaria, cuyos resultados evaluados en dicho ámbito pueden contribuir a una orientación diagnóstica más precisa. No se incluyen exploraciones disponibles exclusivamente en la atención especializada.

Habitualmente, la presencia de criterios clínicos concordantes (apartados c y d), determinadas alteraciones que pueden evaluarse en análisis de laboratorio disponibles en atención primaria (incluyendo una inmunología básica con determinación de ANA, FR y complemento) y algunas exploraciones diagnósticas disponibles en atención primaria pueden orientar de una forma muy cercana a la sospecha diagnóstica de las principales EAS.

f) Diagnóstico diferencial

Breve proceso diferencial centrado en aquellas enfermedades o procesos no autoinmunes más frecuentes en atención primaria, y que deben siempre descartarse antes de atribuir un posible origen autoinmune al síntoma/signo analizado.

g) Criterios de derivación

Evaluación final considerando el cuadro clínico (c y d) y los resultados de las exploraciones complementarias realizadas en el ámbito de la atención primaria. Se detallan aquellas características que apoyan razonablemente una posible EAS y que por tanto aconsejan la derivación del paciente a un centro especializado en dichas enfermedades.

Pueden existir síntomas/signos cuya presentación aconseje directamente la derivación a la atención especializada con independencia de la presencia o no de otras alteraciones; no obstante, en aquellos síntomas/signos atribuibles a enfermedades no autoinmunes, se recomienda la presencia de determinadas características o la coexistencia de otros síntomas/signos/alteraciones en pruebas complementarias sugestivos de una posible EAS.

Asimismo, la presencia de algunas características específicas puede aconsejar su derivación al Servicio de Urgencias hospitalarias.

ABORTOS DE REPETICIÓN

a) Definición.

Historia de abortos espontáneos. Cuando la edad gestacional es superior a 22 semanas o el peso del feto supera los 500 gramos, se habla de muerte fetal.

b) EAS de sospecha.

- Síndrome antifosfolipídico (forma parte de los criterios clasificatorios, **ver anexo**).
- Síndrome de Sjögren (portadoras de anticuerpos anti-Ro/La)
- Lupus eritematoso sistémico (portadoras de anticuerpos anti-Ro/La)

c) Características que sugieren EAS:

- antecedentes de 3 o más abortos antes de la 10ª semana de gestación.
- antecedente de 1 o más pérdidas fetales posteriores a la 10ª semana de gestación.
- diagnóstico en el feto de bloqueo cardíaco

d) Otras manifestaciones que aumentan la sospecha de EAS

- trombosis.
- *livedo reticularis*
- síndrome seco
- lesiones cutáneas lúpicas

e) Exploraciones complementarias a realizar desde AP

- Analítica: hemograma, coagulación, VSG, bioquímica, sedimento orina, proteinograma
- Inmunología: anticuerpos antinucleares (ANA), factor reumatoide (FR), complemento, anticuerpos antifosfolipídicos, anticoagulante lúpico (según disponibilidad).

f) Diagnóstico diferencial

La prevalencia de aborto en la población general es del 10-15%, una cifra que disminuye al 1-5% respecto a dos o más abortos consecutivos, y a menos del 0,5% para tres o más abortos. La causa más frecuente es la muerte fetal por anomalías congénitas del feto, frecuentemente genéticas. En otros casos se debe a anormalidades del tracto reproductivo, o a enfermedades sistémicas o infecciosas de la madre.

g) Criterios de derivación

- Criterios clínicos c) y/o d)
- Alteraciones analítica (citopenias, VSG elevada, hipergammaglobulinemia, alargamiento tiempo de cefalina)
- Pruebas inmunológicas positivas

ADENOPATÍAS GENERALIZADAS

a) Definición.

- Crecimiento de ganglios linfáticos.
- En general se valoran como anormales los ganglios cuyo tamaño es mayor de 2 centímetros en región inguinal y 1-1,5 centímetros en el resto de los territorios linfáticos.
- Cuando solamente exista un área anatómica afectada se denomina linfadenopatía localizada, y generalizada si se detectan en 2 ó más áreas.
- Los principales territorios linfáticos son el laterocervical, el poplíteo, supraclavicular, mediastínico, axilar, mesentérico, inguinal, retroperitoneal y epitroclear.

b) EAS de sospecha

No forman parte de los criterios clasificatorios, aunque pueden aparecer en la mayoría de EAS. Las más frecuentes son:

- Lupus Eritematoso Sistémico.
- Síndrome de Sjögren.
- Sarcoidosis.
- Enfermedad por IgG4

c) Características que sugieren EAS:

Suelen aparecer en mujeres < 40 años, y pueden estar acompañadas por síntomas generales (fiebre, malestar general, artralgias), coincidiendo con brotes de la EAS. Pueden localizarse cerca de territorios glandulares inflamados (parótidas, submaxilares).

En la exploración física, la adenopatía relacionada con una enfermedad autoinmune sistémica suele ser reactiva, discretamente flogótica y dolorosa, móvil y blanda.

d) Otras manifestaciones que aumentan la sospecha de EAS

Cualquiera de las incluidas en estas guías.

e) Exploraciones complementarias a realizar desde AP

- Analítica: hemograma, coagulación, VSG, bioquímica, sedimento de orina, proteinograma, calcemia
- Rx de tórax
- Inmunología (ANA, FR, complemento)

f) Diagnóstico diferencial

Antes de pensar en una EAS deben descartarse otros procesos. De manera general, hay que considerar los antecedentes personales de promiscuidad, drogadicción, o antecedentes epidemiológicos como viajes recientes a países endémicos o contactos animales.

- En menores de 30 años las adenopatías están relacionadas con procesos benignos, en cambio en mayores de 50 años solamente el 40% son benignas.
- En mujeres predominan las adenopatías inflamatorias y de causa autoinmune, mientras que en los hombres son más frecuentes las de causa neoplásica.
- En la exploración física, una adenopatía neoplásica es dura, indolora, adherida a planos profundos y sin signos inflamatorios, mientras que las adenopatías inflamatorias relacionadas con procesos infecciosos son blandas, asimétricas y más dolorosas que las reactivas.

g) Criterios de derivación

- Criterios clínicos c) y d)
- Alteraciones analítica (citopenias, VSG elevada, hipergammaglobulinemia, hipercalcemia)
- Rx tórax alterada (infiltrados, adenopatías)
- Pruebas inmunológicas positivas

AFTAS

a) Definición.

Un afta es una úlcera ("llaga", "herida") abierta y habitualmente dolorosa en las superficies mucosas (principalmente boca). Las aftas suelen ser de color blanco o amarillento y están rodeadas por un área roja y brillante.

b) EAS de sospecha

- Enfermedad de Behçet (forma parte de los criterios clasificatorios, **ver anexo**).
- Lupus eritematoso sistémico (forma parte de los criterios clasificatorios, **ver anexo**).
- Síndrome de Sjögren (relacionadas con sequedad oral grave)

c) Características que sugieren EAS:

- episodios recurrentes; las *aftas orales recurrentes c*onstituyen la característica más constante de la enfermedad de Behçet y suelen ser su primera manifestación. Pueden preceder al inicio del resto de manifestaciones sistémicas durante años.
- aftas orales extensas, dolorosas y de crecimiento rápido.
- aparición en localizaciones diferentes a la mucosa oral (aftas nasales, palatinas)
- aftas genitales que curan dejando cicatriz; en varones su localización más frecuente es el escroto, en el pene son raras; en la mujer suelen afectar a la vulva y menos frecuentemente a la vagina y cérvix, pudiendo ser causa de dispareunia.
- aftas en regiones cutáneas vecinas (ingle, región perianal y perineal).
- epididimitis, salpingitis, uretritis (rara)

d) Otras manifestaciones que aumentan la sospecha de EAS

- tromboflebitis.
- uveítis.
- cualquier lesión cutánea sugestiva de EAS.
- artritis
- sequedad de mucosas.

e) Exploraciones complementarias a realizar desde AP

- Analítica: hemograma, coagulación, VSG, bioquímica, sedimento de orina, proteinograma
- Inmunología (ANA, FR, complemento)

f) Diagnóstico diferencial

Frecuencia muy elevada en población general (>50%), y diagnóstico diferencial amplísimo, que incluye

- factores exógenos (tóxicos, mecánicos, químicos, fármacos)
- infecciones (principalmente víricas)
- procesos sistémicos (discrasias sanguíneas, diabetes, neoplasias, alteraciones nutricionales)
- enfermedad idiopática (estomatitis aftosa recurrente).

Antes de pensar en una EAS deben descartarse todos estos procesos. La presencia de dolor no suele ayudar en la práctica diaria en la orientación etiológica.

g) Criterios de derivación

- Criterios clínicos c) y/o d)
- Alteraciones analítica (citopenias, VSG elevada, hipergammaglobulinemia)
- Pruebas inmunológicas positivas

ARTRITIS

a) Definición.

Inflamación (presencia de edema, dolor y rubor articulares) de una sola articulación (monoartritis), de 2 ó 3 articulaciones (oligoartritis) o más de 3 articulaciones (poliartritis).

b) EAS de sospecha

Es un síntoma que aparece en la mayoría de EAS, aunque las enfermedades en las que se presenta con más frecuencia son:

- Artritis reumatoide (forma parte de los criterios clasificatorios, **ver anexo**).
- Lupus eritematoso sistémico (forma parte de los criterios clasificatorios, **ver anexo**).
- Enfermedad mixta del tejido conectivo (forma parte de los criterios clasificatorios, **ver anexo**).
- Síndrome de Sjögren.
- Enfermedad de Still del adulto.
- Policondritis recidivante.

c) Características que sugieren EAS:

- rigidez articular matinal durante más de 30 minutos.
- poliartritis (2 o más articulaciones afectas)
- poliartritis de manos (especialmente de interfalángicas proximales).

d) Otras manifestaciones que aumentan la sospecha de EAS

Cualquiera de las incluidas en estas guías.

e) Exploraciones complementarias a realizar desde AP

- Analítica: hemograma, coagulación, VSG, PCR, bioquímica, ácido úrico, sedimento de orina, perfil tiroideo, proteinograma
- Radiología simple
- Inmunología (ANA, FR, complemento).

f) Diagnóstico diferencial

Las principales causas de artritis incluyen infecciones (locales o sistémicas), cristales (gota, condrocalcinosis), reumatológicas inflamatorias (espondiloartropatías) o no inflamatorias

(artrosis), digestivas (enfermedad inflamatoria intestinal), enfermedades sistémicas (endocrinas, de depósito) y más raramente neoplásicas. Es importante determinar:

- Afectación simétrica de ambos hemicuerpos.
- Afectación migratoria (remisión en una articulación y reaparición en otra).
- Afectación aditiva (se van sumando articulaciones afectas).
- Localización: la afectación de interfalángicas proximales y metacarpofalángicas es más frecuente en la artritis reumatoide y enfermedades autoinmunes sistémicas, mientras que las interfalángicas distales predominan en la artritis psoriásica, en la artrtitis erosiva, en la gota y en la osteoartritis (primera articulación carpometacarpiana).

g) Criterios de derivación

- Criterios clínicos c) y/o d)
- Alteraciones analítica (citopenias, VSG elevada, hipergammaglobulinemia)
- Alteraciones radiológicas
- Pruebas inmunológicas positivas
- Considerar remitir a UCIAS en casos graves (afectación poliarticular invalidante)

CEFALEA

a) Definición.

Dolor de cabeza localizado (frontal, occipital, temporal, parietal) o generalizado.

b) EAS de sospecha.

La cefalea es el síntoma más característico de la arteritis de células gigantes (o *Arteritis de Horton*), observado en más del 80% de los pacientes, habitualmente bitemporal o parietotemporal, continua o pulsátil (**ver anexo criterios**).

c) Características que sugieren EAS.

Es característico observar dolor a la palpación de las arterias temporales que pueden ser nodulares, tortuosas, engrosadas y con pulso disminuido.

d) Otras manifestaciones que aumentan la sospecha de EAS.

- Falta de antecedente de cefaleas previas
- Hiperestesia en cuero cabelludo.
- Claudicación mandibular (en un 40% de los casos).
- Manifestaciones visuales (20-25% de los casos), con pérdida de la visión permanente en un 10-15%. Ceguera súbita o episodios de amaurosis fugax intermitentes (generalmente secundarios a neuritis óptica isquémica y más raramente debida a trombosis de la arteria central de la retina).
- Accidentes cerebrovasculares (con menor frecuencia, 2 a 7%), típicamente del territorio vertebrobasilar.
- Livedo reticularis.
- Trombosis.

e) Exploraciones complementarias a realizar desde AP.

La exploración inicial de una cefalea debe incluir:

- Toma de la presión arterial
- Valoración del nivel de consciencia y de signos meníngeos.
- Valoración de las pupilas y de posibles asimetrías faciales.
- Valoración neurológica: marcha, dismetrías (dedo-nariz) y test de Romberg.
- Fondo de ojo.

- Analítica: hemograma, VSG, PCR

f) Diagnóstico diferencial.

Es uno de los síntomas más frecuentes en AP, de amplísimo diagnóstico diferencial:

- **Cefalea tensional**. Es el tipo de cefalea más frecuente y predomina en mujeres a partir de los 30 años de edad; es una cefalea frontal y occipital bilateral continua (no pulsátil) que puede durar todo el día, prolongada, frecuente y relacionada con estrés emocional. A menudo es descrita por los pacientes como una cefalea en forma de cinta que les oprime, punzante ("como agujas") o bien constrictivo ("en casco"). No se acompaña de alteraciones visuales.
- **Cefalea migrañosa**. Es una cefalea unilateral, de localización temporal, frontal o retroorbitaria, de aparición paroxística y periódica. La crisis de dolor dura de 12 horas a 3 días, y el dolor es de tipo pulsátil. Puede precederle una "aura" visual (escotomas) y se acompaña a menudo de fotofobia, nauseas y vómitos y malestar general. Algunos de los factores desencadenantes más frecuentes son el estrés, la menstruación, la toma de anticonceptivos orales, los cambios del ritmo del sueño (especialmente dormir menos), el ayuno, el alcohol y algunos alimentos (quesos, yogurt, marisco, nueces, chocolate, vino, habas, plátanos, etc.)
- **Cluster o cefalea histamínica de Horton**. Afecta principalmente a hombres (5:1) entre los 30 a 40 años de edad. Cursa en forma de períodos de acumulación de episodios de cefalea de 1 a 2 meses de duración seguidos de temporadas sin cefalea de meses o años. En épocas de acumulación los episodios suelen ser en forma de 1 a 3 crisis diarias de dolor muy intenso, periorbitario y unilateral de rápida instauración y de 15 minutos a 3 horas de duración. Suele asociarse a inyección conjuntival, lagrimeo, rinorrea, ptosis y miosis del mismo lado del dolor. El alcohol puede ser un desencadenante.
- **Proceso expansivo intracraneal**. De presentarse en forma de cefalea (hecho que ocurre de forma infrecuente), ésta suele ser de corta duración (menos de 3 meses), sordo, empeora por las mañanas para ceder horas más tarde, y se agrava con la tos y las maniobras de Valsalva. La localización de la cefalea depende de la localización del tumor. Puede acompañarse de nauseas y vómitos.
- **Hemorragia subaracnoidea**. Se produce por la ruptura de un aneurisma o por una malformación arteriovenosa, con la consiguiente elevación de la presión intracraneal. Aparece tras un esfuerzo físico o una maniobra de Valsalva, de inicio repentino,

acompañada habitualmente de convulsiones, pérdida de consciencia y focalidades neurológicas. En el fondo de ojo hay edema papilar.

- **Accidentes cerebrovasculares (AVC).** Los AVC pueden ir precedidos de una "cefalea centinela" y sucede en un paciente hipertenso no controlado, con un aumento de la presión arterial sistólica.

g) Criterios de derivación.

- Criterios clínicos c/ y/o d)

- Alteraciones analíticas (anemia normocítica, elevación de reactantes –especialmente VSG-, hiperplaquetosis, tiempo de tromboplastina parcial activado prolongado)

- Considerar remitir a UCIAS (alteraciones visuales, focalidad…)

CONDRITIS

a) Definición.

Lesión inflamatoria recidivante que afecta estructuras cartilaginosas, pudiéndolas destruir, y que afecta comúnmente al pabellón auricular, el tabique nasal, la laringe y la tráquea, pero también a cualquier otra articulación.

b) EAS de sospecha

Policondritis recidivante (donde predomina la afectación auricular y articular, y más raramente la nasal, ocular y respiratoria) (criterios clasificatorios, **ver anexo**)

c) Características que sugieren EAS.

- Condritis de más de una localización
- Condritis recidivantes

d) Otras manifestaciones que aumentan la sospecha de EAS

- Artritis
- Síntomas de afectación general.

e) Exploraciones complementarias a realizar desde AP

- Analítica: hemograma, proteinograma
- Radiología simple.
- Rinoscopia anterior
- Espirometría

f) Diagnóstico diferencial.

- Condritis de etiología infecciosa, que afecta a un único territorio cartilaginoso.
- Sarcoidosis
- Lepra lepromatosa
- Tuberculosis primaria localizada.
- Sífilis congénita

g) Criterios de derivación.

- Criterios clínicos c/ y/o d)
- Alteraciones analíticas (linfopenia, hipergammaglobulinemia)



- Valorar remitir a UCIAS si síntomas respiratorios o alteraciones en las exploraciones complementarias (radiología, rinoscopia, espirometría)

CUADRO CONSTITUCIONAL (Astenia, anorexia y pérdida de peso)

a) Definición.

- Se define como la pérdida de peso inexplicada acompañada de astenia y anorexia.
- Una pérdida de peso significativa es aquella que supera el 5% del peso habitual en 6 meses.
- Astenia: sensación subjetiva de falta de energía experimentada incluso en reposo. Clásicamente se divide en astenia orgánica (inicio bien definido, evolución breve, intensificada con el ejercicio físico y empeora por la tarde-noche) y astenia funcional o psicógena (insidiosa, sin inicio claro, relación estacional, estrés)
- Anorexia: ausencia o pérdida constante de apetito.

b) EAS de sospecha.

Cualquiera, pero especialmente:

- Arteritis de Horton y Polimialgia Reumática.
- Vasculitis sistémicas (especialmente Poliarteritis Nodosa)
- Síndrome de Sjögren
- Lupus Eritematoso Sistémico.
- Artritis Reumatoide.

c) Características que sugieren EAS.

Ninguna especial.

d) Otras manifestaciones que aumentan la sospecha de EAS.

- Paciente > 65 años con dolor y rigidez matutina en hombros y/o cefalea de reciente aparición
- Livedo reticularis, púrpura cutánea, mialgias y polineuropatía.
- Síndrome seco (fiebre sin foco)
- Mujer joven con artritis, exantema facial y proteinuria persistente en el caso del lupus eritematoso sistémico.
- Rigidez matutina y poliartritis simétrica de pequeñas articulaciones en el caso de la artritis reumatoide.

e) Exploraciones complementarias a realizar desde AP

Las exploraciones complementarias disponibles en AP deben ir orientadas a la etiología del cuadro constitucional. En el caso de presentarse una pérdida de peso sin una clínica orientativa, se deben incluir:

- Analítica: hemograma, VSG, bioquímica, proteinograma, sedimento urinario, perfil tiroideo
- Inmunología: ANA, RF, complemento
- PPD, serología VIH
- Radiología de tórax
- Sangre oculta en heces.

f) Diagnóstico diferencial.

Entre otras causas prevalentes de pérdida de peso inexplicable en Atención Primaria encontramos las siguientes:

- Pérdida de peso en un diabético (obeso o no) puede ser sinónimo de insulinopenia.
- La pérdida de peso con apetito aumentado es sospechosa de hipertiroidismo, así como cuando se asocia a fibrilación auricular inexplicada.
- En personas sexualmente activas, un cuadro constitucional no explicado obliga a una anamnesis dirigida a las enfermedades de transmisión sexual y a determinar la serología de HIV.
- El alcoholismo puede ser otra de las causas de pérdida de peso.
- Cuando la etiología es neoplásica, la pérdida de peso aparece en el momento del diagnóstico casi de manera constante en las neoplasias de estómago, esófago y páncreas.
- La depresión es la causa psiquiátrica más frecuentemente involucrada en cuadros constitucionales. Sin embargo, una pérdida superior a los 10Kg obliga a descartar causas orgánicas.

g) Criterios de derivación.

- Criterios clínicos d)
- Alteraciones analítica (alteraciones hemograma, VSG elevada, hipergammaglobulinemia)
- Pruebas inmunológicas positivas
- Alteraciones exploraciones complementarias

DISMINUCIÓN PULSOS PERIFÉRICOS

a) Definición

- El pulso es el latido de las arterias provocado por las ondas de presión a las que están sometidas las paredes arteriales por la circulación sanguínea inducida por las contracciones cardíacas.
- Su exploración se realiza mediante la palpación con las yemas de los dedos en las arterias próximas a la piel comprimiéndolas suavemente sobre un estructura dura, habitualmente un hueso.
- Se debe valorar si sus amplitudes e intensidades son normales o están disminuidos o ausentes.
- Los pulsos periféricos palpables son los de las arterias temporales, carótidas, axilares, humerales, cubitales, radiales, femorales, poplíteas, tibiales posteriores y pedias.

b) EAS de sospecha

- Vasculitis sistémicas, especialmente las arteritis de grandes vasos (arteritis de células gigantes, arteritis de Takayasu, **ver anexo**).
- Tromboangeitis obliterante (Enfermedad de Buerger).
- Síndrome antifosfolipídico.

c) Características que sugieren EAS

- Afectación unilateral.
- Dolor a la palpación en el caso de las arterias temporales.
- Diferencia significativa en la medida de la PA en ambos brazos
- Ausencia de factores de riesgo vascular que justifique una disminución de pulsos.

d) Otras manifestaciones que aumentan la sospecha de EAS

- Cefalea frontoparietal, alteraciones visuales, claudicación mandibular o hiperestesia del cuero cabelludo, síndrome polimiálgico.
- Manifestaciones generales (fiebre, malestar, adelgazamiento).
- Tabaquismo (Buerger)
- Artritis
- Lesiones cutáneas que sugieran una enfermedad sistémica, como eritema nodoso, lívedo reticularis, pioderma gangrenoso o púrpura cutánea.
- Fenómeno de Raynaud.

- Trombosis

e) Exploraciones complementarias a realizar desde AP

- Medición PA en ambos brazos
- Analítica: hemograma, VSG, PCR, coagulación, bioquímica, sedimento de orina.
- Rx de tórax.
- ECG.
- Índices tobillo-brazo (ITB).

f) Diagnóstico diferencial

- Enfermedad vascular aterosclerótica.
- Aneurisma o coartación de aorta.
- Displasia fibromuscular arterial.
- Embolismos arteriales.

g) Criterios de derivación

- Criterios clínicos c) y/o d)
- Alteraciones analítica (alteraciones hemograma/coagulación, VSG/PCR elevada, hipergammaglobulinemia)
- Pruebas inmunológicas positivas
- Considerar remitir a Urgencias (signos de isquemia, alteración grave PA, exploraciones complementarias…)

EDEMA DE MANOS

a) Definición.

- El edema de manos consiste en una tumefacción en ambas manos por acumulación de líquido en espacio intersticial.
- Puede acompañarse, o no, de otros signos clínicos como inflamación, rigidez, induración o eritema cutáneo y de otros signos similares en otras partes del cuerpo.

b) EAS de sospecha

- La enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC) (criterios clasificatorios, **ver anexo**).
- La esclerosis sistémica en sus fases más precoces puede debutar con edema de manos bilateral (criterios clasificatorios, **ver anexo**).
- En la dermatomiositis se puede presentar también edema en manos (criterios clasificatorios, **ver anexo**).
- En fases iniciales se puede presentar cuadro de edemas en manos en artritis inflamatorias (AR, LES, síndrome de Sjögren)

c) Características que sugieren EAS.

- Bilateral
- Predominio en dedos (dedos en salchicha)

d) Otras manifestaciones que aumentan la sospecha de EAS.

- Mujer, entre 20 y 50 años.
- Artritis/sinovitis
- Fenómeno de Raynaud,
- Acroesclerosis
- Miositis
- Lesiones cutáneas de dermatomiositis: pápulas de Gottron en los nudillos de las manos, ~~el~~ eritema heliotropo que aparece en región periorbicular y malar, las manos de mecánico (hiperqueratosis lateral y palmar de las manos), y eritema en zonas fotoexpuestas.
- Afectación gastrointestinal, de predominio en esófago.
- Afectación pulmonar.

e) Exploraciones complementarias a realizar desde AP

- Analítica: VSG, PCR, hemograma, bioquímica con CK, función renal, proteinograma

- Inmunología: ANA, FR, complemento
- Radiología simple de manos.
- Radiología de tórax

f) Diagnóstico diferencial.

- Sindrome RS3PE, polisinovitis seronegativa asociada a tenosinovitis con edema importante de manos y pies y que a pesar de responder a la corticoterapia no se considera enfermedad autoinmune sistémica
- Sindrome doloroso regional complejo: siempre presentará antecedente de traumatismo (a veces mínimo) o inmovilización de la zona afectada.
- Edemas por otras causas: Linfedema, síndromes compartimentales, edema de origen vascular, alérgico,…

g) Criterios de derivación.

- Criterios clínicos d)
- Alteraciones analítica (citopenias, hipergammaglobulinemia, elevación CK, VSG)
- Alteraciones inmunología
- Alteraciones exploraciones complementarias

ERITEMA NODOSO

a) Definición.

- El eritema nodoso es un tipo de paniculitis, es decir, una inflamación compartimentada del tejido graso subcutáneo.
- Se trata de la aparición aguda de diversos nódulos subcutáneos que son palpables y visibles generalmente en la cara anterior de la tibia o periarticulares, bilaterales, y dolorosos a la palpación.
- Suelen autolimitarse en 4 a 6 semanas y van cambiando su coloración a medida que transcurre el tiempo, pudiendo adquirir un color violáceo en su fase final.
- Es más frecuente en mujeres (ratio 4-5 a 1).

b) EAS de sospecha

- Sarcoidosis
- Enfermedad de Behçet

Más raramente puede aparecer en otras EAS (lupus, síndrome de Sjögren…).

c) Características que sugieren EAS.

Ninguna en especial. Cuando no es la única manifestación y aparece asociado a otras manifestaciones sistémicas, la posibilidad de una enfermedad autoinmune subyacente es más frecuente.

d) Otras manifestaciones que aumentan la sospecha de EAS.

- Cuando el eritema nodoso se acompaña de la presencia de síntomas respiratorios (tos, disnea), adenopatías periféricas, hepato-esplenomegalia, u otras lesiones cutáneas granulomatosas, el diagnóstico se orienta hacia la sarcoidosis.
- Cuando se acompaña de aftas orales recurrentes, aftas genitales, y afectación ocular (uveitis especialmente) el diagnóstico se orienta hacia Enfermedad de Behçet.

e) Exploraciones complementarias a realizar desde AP

- Analítica: VSG, PCR, hemograma, bioquímica, calcemia, proteinograma
- Prueba de tuberculina
- Radiografía de tórax

f) Diagnóstico diferencial.

En primer lugar, no debe confundirse con lesiones locales que pueden asemejarse como la celulitis, las picaduras de insectos, o las tromboflebitis.

Además de las EAS, el eritema nodoso puede estar relacionado con (ver Tabla):

- Fármacos (especialmente anticonceptivos)
- Infecciones: cuando aparece como síntoma único, la causa asociada más frecuente suele ser una enfermedad infecciosa, en especial la tuberculosis
- Enfermedades autoinmunes órgano-específicas, especialmente la enfermedad inflamatoria intestinal
- Neoplasias, especialmente hematológicas

En orden a su frecuencia, la presencia de eritema nodoso se resume en la siguiente tabla.

	Causas frecuentes	**Causas infrecuentes**
Infecciones	- Streptococcus Pyogenes (generalmente infecciones durante la infancia) - Gastroenteritis por Yersinia, Salmonella, y Campylobacter	- Chlamydia pneumoniae - Chlamydia trachomatis - Mycoplasma pneumoniae - Mycoplasma tuberculosis - Brucella mellitensis - Hepatitis B (infección o vacunación) - Virus de Ebstein-Barr
Medicamentos	- Penicilinas - Sulfonamidas - Anticonceptivos orales - Yodo	- Carbegolina
Enfermedades autoinmunes sistémicas	- Sarcoidosis (síndrome de Lofgren).	- Enfermedad de Behçet
Enfermedades autoinmunes organoespecíficas	- Enfermedad de Crohn	- Colitis ulcerosa - Síndrome de Sweet
Cambios hormonales		- Embarazo
Neoplasias		- Leucemia aguda mieloide - Linfoma de Hodgkin - Síndromes carcinoides - Neoplasia de pancreas

g) Criterios de derivación.

- Criterios clínicos d)
- Alteraciones analítica (VSG elevada, hipergammaglobulinemia, hipercalcemia)
- Valorar evaluación dermatólogo zona
- Alteraciones Rx tórax (infiltrados, adenopatías)

- Considerar remitir a Urgencias (múltiples, dolor importante, alteraciones radiológicas)

ESCLERODERMIA

a) Definición

El término esclerodermia en sentido literal, significa *piel dura*, y es una dato de exploración física.

b) EAS de sospecha

Esclerosis sistémica (ver criterios, **anexo**)

c) Características que sugieren EAS.

- Mujer, entre 30 y 50 años.
- Edema y endurecimiento de la piel ("*dedos en salchicha*").
- Fenómeno de Raynaud.

d) Otras manifestaciones que aumentan la sospecha de EAS.

- Afectación cutánea: microstomía, telangiectasias, signo del cuello
- Afectación gastrointestinal, de predominio en esófago (disfagia, pirosis, dolor retroesternal).
- Afectación pulmonar (disnea de esfuerzo, tos seca).
- Afectación articular, esclerodactilia, artropatía no erosiva.
- La afectación cardíaca y renal aparecen en la ES evolucionada y grave.

e) Exploraciones complementarias a realizar desde AP

- Analítica: VSG, hemograma, bioquímica con CK y función renal, proteinograma
- Inmunología: ANA, FR
- Radiografía de tórax
- Espirometría

f) Diagnóstico diferencial.

- Esclerodermia localizada: Morfea, Esclerodermia lineal.
- Fascitis eosinofílica.
- Cuadros clínicos esclerodérmicos inducidos por sustancias químicas.
- Síndromes seudoesclerodermiformes: síndrome carcinoide, porfiria cutánea tarda, amiloidosis .

- En fases iniciales se puede confundir con Lupus Eritematoso Sistémico, Polimiositis y Artritis Reumatoide.

g) Criterios de derivación.

Siempre.

EXANTEMA/ERITEMA MALAR

a) Definición.

Cualquier lesión enrojecida localizada en la zona malar.

b) EAS de sospecha

Lupus eritematoso sistémico (LES)

c) Características que sugieren EAS.

- Eritema malar en *alas de mariposa*, localizado en las mejillas y dorso de la nariz.
- El eritema es de características inflamatorias, lo que le confiere una textura y una persistencia que no se modifica a lo largo de los días.
- Es fijo, plano o sobreelevado localizado en las eminencias malares
- Suele respetar el surco nasolabial.
- Fotosensible

d) Otras manifestaciones que aumentan la sospecha de EAS.

Cualquier otra manifestación clasificatoria de LES (ver criterios, **anexo**).

e) Exploraciones complementarias a realizar desde AP

– Analítica: VSG, PCR, hemograma, bioquímica con CK, función renal, sedimento orina, proteinograma
– Inmunología: ANA, FR, complemento

f) Diagnóstico diferencial

En la región facial se pueden observar diversos tipos de dermatitis:

- La ***dermatitis atópica*** tiene un carácter crónico y recidivante y se observan lesiones con morfología y distribución típicas: placas eccematosas cuyo síntoma principal es el prurito, con una piel fácilmente irritable e hipersensible. Suele existir una historia personal o familiar de atopia (asma, rinitis, dermatitis) y por la noche se acentúa la sintomatología. El paciente suele rascarse lo que conlleva lesiones, costras y liquenificación. Aparece frecuentemente en niños con piel seca, siendo más evidente en invierno y con el uso de jabones y detergentes, mejorando con el sol y en verano.
- La ***dermatitis seborreica*** se presenta generalmente en pacientes con seborrea facial. Las placas eritematoescamosas son simétricas, con un borde bien definido y la descamación

es fina y grasienta, sin prurito. Su curso es crónico e intermitente, apareciendo en el surco nasogeniano, la región perioral, las cejas y la zona interciliar, y suele asociarse a descamación del cuero cabelludo o de otras localizaciones como los conductos auditivos externos, el pliegue retroauricular o el centro del pecho. El principal factor desencadenante es el estrés. Los pacientes afectos de HIV tienen una incidencia más elevada. Habitualmente mejora en verano.

- La ***dermatitis alérgica*** de contacto suele presentarse como un eccema agudo, que se inicia con una placa eritematosa de color rojo vivo pruriginosa; después aparecen el edema y las vesículas de contenido seroso que pueden confluir y exudar. El eccema aparece en el lugar de contacto con el agente alérgeno: ejemplos típicos son la alergia al níquel en el lóbulo de las orejas, o los eccemas faciales porque el alérgeno ha sido transportado con las manos (lacas de uñas).
- **Rosácea**: lesiones eritematosas episódicas y telangiectasias con edema y pápulas inflamatorias que afecta especialmente a mujeres de procedencia nórdica o anglosajona. Afecta especialmente a mejillas, frente, nariz y mentón, y suele iniciarse en las mejillas, con la exposición al calor o tras la ingesta de alcohol. Una tercera parte de pacientes con rosácea presentan afectación ocular (conjuntivitis, blefaritis, queratitis y chalazión), que puede ser grave.
- **Psoriasis**: pápula blanca o eritematoescamosa de color “rosa salmón” con predilección por codos, rodillas, región sacra y cuero cabelludo, y tendencia a la simetría. Las lesiones faciales son muy infrecuentes, por lo que muy raramente se confunde con exantemas de otra etiología. Por el contrario, es muy frecuente la afectación del cuero cabelludo, concomitante con otras lesiones, sin que se afecte el crecimiento del folículo piloso.

g) Criterios de derivación.

- Criterios clínicos c) y/o d)
- Alteraciones analítica (citopenias, hipergammaglobulinemia, alteración sedimento)
- Alteraciones inmunológicas
- Valorar evaluación dermatólogo de zona.

FIEBRE

a) Definición.

- Elevación de la temperatura axilar igual o superior a 38ºC.
- Febrícula: temperatura 37.5 a 37.9ºC.

b) EAS de sospecha

Cualquiera.

c) Características que sugieren EAS.

- Buena tolerancia
- Fiebre mantenida, sin síntomas de "trancazo"

d) Otras manifestaciones que aumentan la sospecha de EAS.

Habitualmente, la fiebre asociada a EAS está casi siempre acompañada de otras manifestaciones clínicas sugestivas de EAS (cualquiera de esta guía).

En ocasiones, la fiebre es el primer síntoma de debut de una EAS, especialmente:

- mayores de 65 años, tras descartar las causas más frecuentes en geriatría, obliga a pensar en arteritis de la temporal
- en mujeres jóvenes (20-40 años), puede ser el debut especialmente de un LES o un síndrome de Sjögren
- acompañada de artritis y lesiones cutáneas color salmón, sospechar enfermedad de Still del adulto

e) Exploraciones complementarias a realizar desde AP.

Las siguientes pruebas complementarias se recomiendan en las fiebres prolongadas o de larga evolución, y su realización dependerá de la disponibilidad de cada centro de salud:

- Analítica: hemograma y bioquímica general con ionograma, función renal y hepática, sedimento urinario, proteinograma y VSG, perfil tiroideo
- Inmunología: ANA, FR, complemento
- Radiología de tórax
- PPD, urinocultivo, serologías disponibles
- Ecografía abdominal (solamente los centros que dispongan de ecógrafo y profesionales entrenados en su utilización).

f) Diagnóstico diferencial.

La sospecha de EAS siempre debe surgir tras descartar las etiología en AP. Distinguimos diferentes tipos de fiebre en función del tiempo de evolución y de la curva febril.

En función del tiempo de evolución:

- Fiebre de corta duración: inferior a 2 semanas, generalmente ocasionada por procesos víricos (autolimitados, sin llegar a un diagnóstico etiológico) o bien bacterianos, cuyo diagnóstico es sencillo mediante historia clínica y exploración física.
- Fiebre prolongada o de larga evolución: superior a 2 semanas, generalmente ocasionada por enfermedades infecciosas, fármacos o neoplasias. Este es el patrón típico de las EAS.
- Fiebre de origen desconocido (FOD): evolución igual o superior a las 3 semanas con evidencia de temperaturas iguales o superiores a 38,3ºC, sin determinarse ningún diagnóstico después de una semana de estudio sistematizado.

En función de la curva febril:

- Fiebre en agujas: grandes oscilaciones de temperatura a lo largo del día, con grandes picos seguidos de descensos térmicos por debajo de las cifras habituales.
- Fiebre continua: fiebre con oscilaciones diarias inferiores a 1ºC. Este puede ser un patrón típico de las EAS.
- Fiebre ondulante: periodos de fiebre que se acompañan de periodos de días o incluso semanas sin fiebre. También puede serse en EAS.
- Fiebre recurrente: Fiebre que alterna fases apiréticas puede durar algunas horas o incluso días con fiebres muy elevadas.
- Fiebre remitente: fiebre con oscilaciones diarias superiores a 1ºC sin conseguir nunca unos límites de temperatura normales.

Cabe diferenciar fiebre de hipertermia, siendo esta última causada por un desequilibrio entre la exposición al calor y una disipación insuficiente de la misma (p.ej. medicamentos que inhiben la sudoración, o durante exposiciones solares muy intensas).

g) Criterios de derivación.

- Criterios clínicos c) y d)
- Alteraciones analítica (citopenias, hipergammaglobulinemia, VSG elevada)
- Alteraciones inmunológicas

- Alteraciones Rx tórax
- Según características y resultados de exploraciones, valorar remitir a otros dispositivos (UCIAS, Unidad de Diagnóstico Rápido…)

HIPERTENSIÓN ARTERIAL

a) Definición.

Cifras de presión arterial sistólica (PAS) > 140 o diastólica (PAD) > 90 en tres determinaciones separadas en el tiempo. En pacientes diabéticos se considera HTA con cifras > 140/85.

b) EAS de sospecha.

- Vasculitis sistémicas (especialmente poliarteritis nodosa, ver criterios clasificatorios, **anexo**)
- Todas aquellas que cursen con afectación renal (vasculitis sistémicas, esclerodermia, lupus eritematoso sistémico, síndrome antifosfolipídico, síndrome de Sjögren).

c) Características que sugieren EAS.

La principal, tras descartar las etiologías más frecuentes en AP, es una HTA de debut en paciente joven o HTA refractaria.

d) Otras manifestaciones que aumentan la sospecha de EAS.

Cualquier de las incluidas en esta guía.

e) Exploraciones complementarias a realizar desde AP.

- Confirmar el diagnóstico de HTA mediante triple toma, y si se encuentra disponible, realizar una monitorización ambulatoria de la presión arterial durante 24 horas.
- Palpación de pulsos periféricos.
- Fondo de ojo (si se dispone de retinógrafo).
- Analítica: hemograma y bioquímica general con ionograma, función renal y hepática, sedimento urinario, proteinograma y VSG.
- Inmunología: ANA, FR, complemento.

f) Diagnóstico diferencial

Antes de pensar en una EAS, descartar las etiologías más frecuentes en AP.

g) Criterios de derivación.

- Criterios clínicos d)
- Alteraciones analítica (alteración renal/sedimento, alteración hemograma, VSG elevada, hipergammaglobulinemia)
- Pruebas inmunológicas positivas

- Valorar remitir UCIAS según cifras y clínica

LIVEDO RETICULARIS

a) Definición.

- La livedo reticularis (LR) es un signo cutáneo producido por una vasodilatación de los capilares y estasis vascular consistente en una coloración púrpura o cianótica de la piel, que sigue un patrón reticular y que puede tener múltiples causas.
- Se afectan principalmente las extremidades inferiores, brazos y tronco y es más frecuente en ambientes fríos.
- Los anillos violáceos que configuran la LR se deben a una reducción del flujo sanguíneo periférico, focal y persistente, con enlentecimiento de la circulación venosa cutánea debido a oclusiones de las pequeñas arterias de la dermis, por lo tanto es un signo de isquemia de la piel, secundaria a un proceso patológico vascular.
- Los anillos conforman un dibujo estrellado o en zig-zag, de patrón reticular pero de malla abierta (no anular) y de mayor tamaño (livedo racemosa).
- Al exponerse al frío la LR se hace más pronunciada, pero no desaparece por completo con el calor.

b) EAS de sospecha.

Dos principales:

- síndrome antifosfolipídico (SAF), aunque no forma parte de los criterios clasificatorios
- vasculitis sistémicas, especialmente poliarteritis nodosa (PAN) (ver criterios clasificatorios, **anexo**)

Otras enfermedades autoinmunes en las que puede aparecer son otras vasculitis sistémicas, lupus eritematoso sistémico (LES), síndrome de Sjögren (SS), miopatías inflamatorias o artritis reumatoide.

c) Características que sugieren EAS.

Quizá una mayor permanencia, y la intensificación (no desencadenamiento) con el frío

d) Otras manifestaciones que aumentan la sospecha de EAS.

Cualquiera de esta guía.

f) Exploraciones complementarias a realizar desde AP.

- Analítica: hemograma y bioquímica, proteinograma, VSG, tiempo de tromboplastina parcial activada.
- Inmunología: ANA, FR, complemento, anticuerpos antifosfolipídicos (anticardiolipina, anticoagulante lúpico, según disponibilidad).

e) Diagnóstico diferencial.

- Forma idiopática o cutis marmorata: fenómeno fisiológico relacionado con la exposición al frío, más frecuente en niños y mujeres jóvenes.
- Erytema *ab igne* ocasionado por la exposición de la piel al calor local
- Vasculitis livedoide, que suele producir úlceras.
- Otros procesos en los que se pueden encontrar estas lesiones vasculares se señalan en la siguiente tabla.

Obstrucción vascular	Tromboembolismo por arteriosclerosis Mixoma auricular Vasculitis livedoide Síndrome de Sneddon Hipercalcemia e hiperparatiroidismo
Alteraciones de la viscosidad	Trombocitemia esencial/policitemia vera Poliglobulinemia Crioglobulinemia Aglutinemia por frío Coagulación intravascular diseminada Síndrome antifosfolipídico Leucemia/linfoma
Fármacos	Amantadina Quinina/Quinidina Hidroxiurea

g) Criterios de derivación.

- Criterios clínicos d)
- Alteraciones analítica (alteración hemograma, VSG elevada, hipergammaglobulinemia)
- Pruebas inmunológicas positivas

MIALGIAS.

a) Definición.

La mialgia es un dolor de origen muscular de carácter inespecífico que puede afectar a uno o varios grupos musculares.

Mialgia no es necesariamente sinónimo de miopatía (enfermedad muscular) o de miositis (inflamación muscular); aunque la miopatía y la miositis pueden causar mialgia, muchas personas con mialgias no las padecen.

b) EAS de sospecha

La mayoría de EAS pueden causar mialgias, asociadas habitualmente a artralgias y fatiga: de forma específica, el dolor específico en grupos musculares bien definidos debe hacer pensar en:

- Polimialgia reumática
- Miopatías inflamatorias (más frecuente la debilidad muscular que la mialgia)

c) Características que sugieren EAS.

- Debilidad muscular al levantarse desde una silla, o al elevar los brazos (polimialgia reumática).
- Dolor a la presión de los brazos (polimialgia).
- Afectación de varios grupos musculares

d) Otras manifestaciones que aumentan la sospecha de EAS.

Cualquiera de esta guía.

e) Exploraciones complementarias a realizar desde AP.

- Analítica: hemograma y bioquímica general con ionograma, CPK y aldolasa, función renal y hepática, sedimento urinario, proteinograma, PCR, VSG, perfil tiroideo
- Inmunología: ANA, FR, complemento
- Rx tórax

f) Diagnóstico Diferencial.

También es importante separar los síntomas localizados de los difusos:

a) <u>Mialgias localizadas</u>: las causas más comunes son:

    1. Ejercicio excesivo.
    2. Enfermedades de tejidos blandos (bursitis o infecciones).

3. Síndrome miofascial.
4. Infartos musculares o síndromes compartimentales.

b) <u>Mialgias difusas:</u> las causas más comunes son:
1. Infección sistémica, incluyendo enfermedades víricas y bacterianas. Suelen presentarse con fiebre. La mialgia difusa con cefalea, mal estado general y tos no productiva es típica de infección viral como la gripe.
2. Fibromialgia, síndrome de fatiga crónica.
3. Fármacos: estatinas (con o sin elevación de CPK), ciprofloxacino, bifosfonatos, inhibidores de la aromatasa. La mialgia inducida por estatinas es proximal y simétrica.
4. Enfermedades metabólicas: miopatías mitocondriales, ~~o~~ déficit de vitamina D.
5. Enfermedades hepáticas: hepatitis crónicas y enfermedad autoinmune.
6. Enfermedades endocrinas: enfermedad tiroidea, insuficiencia suprarrenal (se presentan con hipotensión ortostática e hiperpigmentación).
7. Enfermedades psiquiátricas: manifestaciones somáticas de la depresión.
8. Enfermedades neoplásicas: mieloma múltiple.

g) Criterios de derivación.

- Criterios clínicos c) y d)
- Alteraciones analíticas (elevación enzimas musculares, VSG, citopenias, hipergammaglobulinemia)
- Alteraciones inmunológicas
- Alteraciones Rx tórax (infiltrados)
- Considerar remitir a Urgencias según cuadro clínico y resultados exploraciones

NEUROPATIA PERIFÉRICA.

a) Definición

Afectación de nervios del sistema nervioso periférico, con predominio habitualmente distal, aunque puede incluir también radiculopatías y mononeuropatías. Según su distribución podemos hablar de:

- Polineuropatía: afectación generalizada habitualmente simétrica de múltiples nervios periféricos.
- Mononeuropatías: afectación focal de un único nervio, habitualmente debido a causas locales o traumatismos, compresión o atrapamiento (ej.- síndrome de túnel carpiano). Cuando se afectan más de un nervio no contiguo (distribución asimétrica), se habla de mononeuropatía múltiple.

Las neuropatías periféricas en las EAS pueden estar producidas por fenómenos inflamatorios inmunomediados a nivel de los vasa nervorum de los nervios periféricos. El resultado clínico es un patrón de afectación tanto sensitiva como motora, inicialmente asimétrica, parcheada y distal. Las fibras nerviosas más largas (EEII, EESS, intercostales) y con mielina son las más afectadas inicialmente. Con el tiempo, la afectación puede hacerse más simétrica y afectar también a fibras no mielinizadas.

Las formas de presentación más habituales son dolor, parestesias, hipoestesia y debilidad de los territorios nerviosos miembros afectados. Puede tener un comienzo agudo o una progresión insidiosa.

b) EAS de sospecha

La mayoría de EAS pueden presentar neuropatía periférica, especialmente:

- Vasculitis sistémicas.
- Síndrome de Sjögren
- Amiloidosis

Con menos frecuencia puede verse en otras enfermedades (lupus, esclerodermia, sarcoidosis…)

c) Características que sugieren EAS.

Ninguna especial; no obstante, el patrón de mononeuritis múltiple es más específico de EAS, mientras que la polineuropatía mixta tiene un diagnóstico diferencial mucho más amplio.

d) Otras manifestaciones que aumentan la sospecha de EAS.

Cualquiera de esta guía.

e) Exploraciones complementarias a realizar desde AP

- Analítica: hemograma y bioquímica general con ionograma, función renal y hepática, sedimento urinario, calcemia, proteinograma y VSG, perfil tiroideo, niveles de Vitamina B12.
- Inmunología: ANA, FR, complemento
- Serologías hepáticas, VIH

f) Diagnóstico diferencial.

Los nervios periféricos pueden ser dañados por múltiples factores metabólicos (diabetes), tóxicos, inflamatorios, hereditarios, infecciosos y parainfecciosos.

- Neuropatía diabética
- Alteraciones tóxico-metabólicas (insuficiencia renal, enolismo, porfirias, intoxicaciones, …)
- Infecciones (síndrome de Guillén-Barré)
- Afectación del sistema nervioso central
- Mielopatías y enfermedades neurodegenerativas
- Plexopatías, radiculopatías, neuropatías por compresión/atropamiento…

No es fácil diferenciar las neuropatías de acuerdo a la etiología. En el caso de la neuropatía en el paciente con EAS, resulta crucial la existencia de otras manifestaciones sugestivas de EAS; en pacientes con EAS y alteraciones metabólicas concomitantes (por ejemplo diabetes), resulta casi imposible discernir cuál es la causa de la neuropatía.

En ocasiones, la presentación clínica puede solaparse con la de las miopatías inflamatorias.

g) Criterios de derivación:

- Criterios clínicos d)
- Infección por VHC o VIH
- Alteraciones analíticas (elevación enzimas musculares, VSG, citopenias, hipergammaglobulinemia)
- Alteraciones inmunológicas
- Valorar evaluación por neurólogo de zona: ENG y EMG
- Considerar remitir a UCIAS (afectación motora/progresiva, nivel sensitivo).

OJO ROJO

a) Definición.

Irritación o hiperemia del polo anterior del ojo ocasionada por la lesión de la conjuntiva bulbar, córnea, esclera, iris o cuerpo ciliar.

Ante un ojo rojo moderadamente doloroso (si duele mucho hace sospechar también queratitis o glaucoma), sin fotofobia ni afectación pupilar, con alteración leve de la visión y sin secreción que sugiera conjuntivitis podemos sospechar epiescleritis, escleritis o uveitis. También si no mejora con el tratamiento tópico inicial.

Conjuntivitis, epiescleritis/escleritis y uveítis son los diagnósticos oftalmológicos más relevantes para el diagnóstico de enfermedades autoinmunes sistémicas:

- **Conjuntivitis**: no relacionada con factores ambientales ni infecciosos, sin secreción purulenta. Clínica de sensación de arenilla casi permanente, o de cuerpo extraño.

- **Escleritis/epiescleritis:** presenta enrojecimiento difuso y dolor de moderado a severo con afectación del estado general, que empeora por la noche. En casos severos afecta a la visión. Tiende a la bilateralidad. Hay formas anterior-difusa, nodular, necrotizante y perforante, y una forma de escleritis posterior con escasos signos visibles y dolor al movilizar el ojo. Resulta complejo distinguir la epiescleritis de la escleritis: la **epiescleritis** afecta más a personas jóvenes y habitualmente solo a algún sector del globo ocular, a veces bilateralmente, no duele, si acaso el dolor es leve y la visión no está afectada.

- Uveítis: la uveitis anterior (iritis/iridociclitis) presenta ojo rojo con afectación ciliar, dolor moderado, pérdida agudeza visual, fotofobia, miosis y a veces asocia escleritis. La **uveítis posterior** tiene menos enrojecimiento, de predominio ciliar, con visión borrosa y de cuerpos flotantes.

b) EAS de sospecha

Conjuntivitis

- Síndrome de Sjögren

Epiescleritis/Escleritis

- Vasculitis sistémicas
- EAS (lupus eritematoso sistémico, policondritis recidivante, enfermedad de Cogan)
- Enfermedades reumatológicas (artritis reumatoide, espondiloartropatías, artritis psoriásica, síndrome de Reiter,
- Enfermedad Inflamatoria Intestinal (Enfermedad de Crohn y Colitis Ulcerosa)

Uveitis

- Enfermedad de Behçet
- Sarcoidosis
- TINU
- Artritis crónica juvenil

c) Características que sugieren EAS.

- Episodios repetidos
- Bilateralidad
- No respuesta a tratamientos tópicos
- Las escleritis más severas (nodular, necrotizante, perforante) asocian enfermedad sistémica casi en todos los casos

d) Otras manifestaciones que aumentan la sospecha de EAS.

Cualquiera de esta guía.

e) Exploraciones complementarias a realizar desde AP.

- Analítica: hemograma y bioquímica general con ionograma, función renal y hepática, sedimento urinario, calcemia, proteinograma y VSG, perfil tiroideo
- Inmunología: ANA, FR, complemento
- Rx de tórax

f) Diagnóstico diferencial (tabla 1).

Pensar en primer lugar causas locales de origen únicamente oftalmológico: conjuntivitis (con secreción), queratitis (córnea opacificada) y glaucoma (muy dolorosa).

Tabla 1. Diagnóstico diferencial del ojo rojo

OJO ROJO Diagnóstico diferencial	Conjuntivitis	Queratitis	Glaucoma agudo	Epiescleritis	Escleritis	Uveítis anterior
Asociación EAS	NO	Wegener (raro)	NO	30%	30-90%	Variable
Hiperemia	Difusa, periférica	Difusa, periférica	Difusa y con inyección ciliar	Focal	Focal o difusa	Inyección ciliar
Secreción	++	+	-	-	-	Escasa o ausente
Pupila	Normal	Normal	Dilatación	Normal	Normal salvo	Contraída,

		salvo uveítis asociada	media arreactiva		uveítis asociada	hiporreactiva
Dolor	NO	Moderado o severo	Severo	Leve	Moderado o severo	Moderado
Agudeza	Normal	Disminuida o muy disminuida	Muy disminuida	Normal	Disminuida	Disminuida
Córnea	Clara	Opacidad	Opacidad	Clara	Opacidad periférica	Traslúcida

g) Criterios de derivación.

- Criterios clínicos c) y/o d)
- Alteraciones analítica (alteraciones hemograma, VSG elevada, hipergammaglobulinemia, hipercalcemia, alteración renal)
- Pruebas inmunológicas positivas
- Alteraciones Rx tórax
- Evaluación por oftalmólogo de zona/UCIAS según cuadro clínico

PAROTIDOMEGALIA.

a) Definición.

Aumento de tamaño de las glándulas parótidas, uni o bilateral

b) EAS de sospecha

- Síndrome de Sjögren (SS)
- Sarcoidosis
- Enfermedad por IgG4

c) Características que sugieren EAS.

- Crecimiento progresivo, subagudo
- Falta de datos inflamatorios externos en la exploración física (placa cutánea con rubor y calor)
- Inflamación de otras glándulas (submaxilares/lagrimales)

d) Otras manifestaciones que aumentan la sospecha de EAS.

- Sequedad de mucosas
- Uveitis
- Lesiones cutáneas
- Afectación de órganos internos (especialmente riñón, páncreas, pulmón)

e) Exploraciones complementarias a realizar desde AP

- Hemograma, VSG y bioquímica hepática y renal, calcemia, proteinograma
- Inmunología (ANA,FR,complemento)
- Rx tórax

f) Diagnóstico diferencial.

Importantes los siguientes factores:

- Ritmo de crecimiento: en los casos de parotidomegalias muy agudas (en horas o pocos días), descartar sialolitiasis
- Datos inflamatorios: la presencia de calor y enrojecimiento importantes localizados orientan a proceso infeccioso bacteriano

Además de las EAS, son diversas las causas que pueden producir parotidomegalia:

- Infecciones víricas (paperas, VIH) o granulomatosas (tuberculosis, sífilis, lepra)

- Diabetes Mellitus: puede estar asociada a parotidomegalia moderada, en ocasiones siendo un síntoma previo al debut de la misma.
- Enfermedades de depósito, dislipemias familiares
- Dieta: El exceso de consumo de alimentos ricos en almidón puede ir produciendo una distrofia parotídea con hiperplasia lenta y moderada; también la malnutrición, tanto por déficit de aporte como en contexto de trastornos de la conducta alimentaria.
- Alcoholismo crónico: produce una distrofia salivar, apareciendo una hiperplasia de las parótidas en el 70-80% de los casos, bilateral y simétrica, moderada, indolora y sin signos inflamatorios.
- Gota: puede producir tumefacción de las glándulas parótidas de forma crónica con reagudizaciones recidivantes e inflamatoria.
- Neoplasias, tanto primarias como secundarias (especialmente linfoma)
- Reacción de hipersensibilidad a los antinflamatorios derivados de la fenilbutazona, isoprenalina, yodo, tiouracilo, tiocinatos.
- Tóxica: producida por ésteres fosforados de ciertos plaguicidas e insecticidas y por yoduros industriales, frecuentemente acompañado de sialorrea fétida.
- Profesional: neumoparotiditis recidivante: músicos de instrumentos de viento, insufladores de vidrio.
- Accidental: tras anestesia general con intubación y tras endoscopias con anestesia local.
- Idiopática

Tabla. Principales causas de tumefacción parotídea
• Síndrome de Sjögren
• Infección bacteriana
• Infección vírica (paramixovirus, virus Epstein barr, citomegalovirus, coxsackie A)
• Obstrucción
• Tumores (adenoma, adenocarcinoma, linfoma, mixoma)
• Amiloidosis
• Enfermedades granulomatosas (sarcoidosis, tuberculosis)
• Hiperlipidemia
• Infección por el virus de la inmunodeficiencia humana
• Alcoholismo
• Acromegalia

- Anorexia nerviosa
- Enfermedad por IgG4

g) Criterios de derivación.

- Criterios clínicos c) y/o d)
- Alteraciones analítica (citopenias, VSG elevada, hipergammaglobulinemia, hipercalcemia)
- Pruebas inmunológicas positivas
- Alteraciones Rx tórax (infiltrados, adenopatías)
- Evaluación ORL zona
- Valorar remitir a UCIAS (inflamación, dolor…), especialmente en los casos agudos

PLEURITIS / PERICARDITIS.

a) Definición.

Se trata de dos casos particulares de *"serositis"* o inflamación de la membrana serosa que recubre los pulmones (pleura) ó el corazón (pericardio). La principal manifestación clínica es el *dolor torácico*, generalmente intenso, agudo y pleurítico (aumenta con la inspiración profunda, al deglutir o con la tos y puede irradiarse al cuello, hombros y/o músculo trapecio) y se alivia con la sedestación y la inclinación del paciente hacia delante.

En el 60-80% de las pericarditis encontramos *roce pericárdico* (que se ausculta mejor con el paciente sentado e inclinado hacia delante en espiración). Con la presencia de derrame pleural destaca la disminución o abolición del murmullo vesicular en la zona afecta, matidez e hipofonía.

Si el derrame pericárdico de instauración aguda es importante existe riesgo de taponamiento.

El derrame pleural, suele ser mejor tolerado, aunque cursa casi siempre con aumento de la disnea.

b) EAS de sospecha.

Aunque ambos procesos pueden aparecer en muchas de las EAS, se asocian con más frecuencia a:

- Lupus Eritematoso Sistémico (tanto pleuritis como pericarditis forman parte de los criterios clasificatorios de esta entidad, **ver anexo**).
- Artritis Reumatoide.
- Esclerosis sistémica.
- Síndrome de Sjögren.
- Sarcoidosis.
- Enfermedad mixta del tejido conectivo.

c) Características que sugieren EAS

- Episodios de repetición
- Pericarditis y pleuritis concomitantes
- Las serositis de las EAS suelen ser poco sintomáticas, incluso pueden constituir hallazgos de exploraciones complementarias.

d) Otras manifestaciones que aumentan la sospecha de EAS

- Personas jóvenes o edades medias de la vida, preferentemente mujeres.
- Cualquier síntoma o signo de esta guía.

e) Exploraciones complementarias a realizar desde AP

- *Rx tórax*: objetiva derrames >75ml. La imagen más frecuente es el borramiento del ángulo costofrénico.
- *ECG*: En las pericarditis elevación del segmento ST de concavidad superior (en todas las derivaciones excepto en avR y V1 donde aparecerá depresión del mismo). Es muy útil la seriación del ECG para confirmar el diagnóstico y observar la normalización del trazado. Si hay derrame importante el voltaje del complejo QRS puede disminuir.
- *Hemograma y bioquímica general* con ionograma, función renal y hepática. Proteinograma y VSG, perfil tiroideo,
- *Inmunología (*FR y ANA).

f) Diagnóstico diferencial

Ante la presencia de una pleuritis o pericarditis, con o sin derrame, se han de descartar, en primer lugar, enfermedades infecciosas y neoplasias. La presentación clínica también nos puede orientar sobre el diagnóstico etiológico.

- La causa más frecuente de *pericarditis aguda,* es viral y su curso es habitualmente benigno; asimismo, son las infecciones respiratorias la causa más frecuente de *pleuritis aguda*.
- Tuberculosis
- Pericarditis en el curso de un IAM o postinfarto (Síndrome de Dressler, de carácter autoinmunitario);
- asociadas a neoplasias (principalmente de origen hematológico, neoplasia de mama, pulmón, mesotelioma);
- en el curso de enfermedades metabólicas: uremia (insuficiencia renal crónica) ó mixedema (hipotiroidismo);
- fármacos (hidralazina, procainamida, isoniazida, fenitoína);

g) Criterios de derivación

Siempre

PÚRPURA.

a) Definición.

Trastorno cutáneo caracterizado por la extravasación de hematíes de los capilares y vénulas de la piel. Se manifiesta por lesiones maculares o papulares de color rojizo que no desaparecen con la vitro-presión.

Según su tamaño distinguimos entre petequias (1-5 mm de diámetro) y equimosis (>5 mm diámetro).

Cuando la localización es profunda hablamos de hematoma.

Según el tacto se clasifican en palpables (vasculitis), y no palpables.

b) EAS de sospecha.

- Vasculitis sistémicas
- EAS (síndrome de Sjögren, lupus eritematoso sistémico, esclerodermia)

VASCULITIS	PRIMARIAS	SECUNDARIAS
Vasos gran calibre	Arteritis de Takayasu Arteritis de células gigantes (Horton) Vasculitis aislada del SNC	Infecciones (sífilis, TBC, etc...)
Vasos mediano calibre	Poliarteritis Nudosa Enfermedad de Kawasaki	Infecciones (hepatitis B)
Vasos de mediano y pequeño calibre	Poliangeitis Granulomatosa (Wegener) Síndrome de Churg-Strauss Poliangeitis Microscópica	AR, LES, Síndrome Sjögren, fármacos e infecciones (VIH)
Vasos de pequeño calibre	Púrpura de Schönlein-Henoch Crioglobulinemia Mixta Esencial Vasculitis por Hipersensibilidad	Fármacos e infecciones (Hepatitis B y C)

c) Características que sugieren EAS

- Púrpura palpable
- Localización por encima de rodillas
- Isquemia, úlceras

d) Otras manifestaciones que aumentan la sospecha de EAS

- Cualquiera de esta guía

e) Exploraciones complementarias.

- Analítica con hemograma, coagulación, VSG, bioquímica (glucosa, perfil hepático, perfil renal), orina (hematuria, proteinuria), proteinograma
- Inmunología (ANA, FR, complemento)

f) Diagnóstico diferencial

Las causas de púrpura cutánea son múltiples. Aunque la mayoría de textos clásicos suelen diferenciar entre lesiones palpables y no palpables (siendo las primeras las habituales en etiologías inflamatorias), en ocasiones la diferenciación no es clara de acuerdo a la experiencia del examinador, localización de las lesiones, número/tamaño de los elementos purpúricos…

La siguiente tabla resume las principales etiologías no vasculíticas de una púrpura cutánea:

TABLA. Principales causas de púrpura cutánea no vasculítica

a) Factores externos
Traumatismo
Púrpura solar
Púrpura esteroidea
Capilaritis
Vasculitis livedoide
Fragilidad vascular

b) Alteraciones de la coagulación
Trombocitopenia
Función plaquetaria anormal
Defectos de factores de coagulación
Trombosis
Coagulación intravascular diseminada (CID)

c) Enfermedades sistémicas
Amiloidosis
Síndrome de Ehlers-Danlos
Escorbuto
Púrpura trombótica trombocitopénica
Síndrome de Gardner-Diamond
Púrpura hipergammaglobulinémica de Waldenström

d) Infecciones
Meningococemia
Infección gonocócica diseminada
Fiebre manchada de las Montañas Rocosas

e) Otros
Reacción a la warfarina

Embolias
Colesterol
Grasa

g) Criterios de derivación

- Criterios clínicos c) y/o d)
- Alteraciones analítica (alteraciones hemograma, funciones hepática/renal, VSG elevada, hipergammaglobulinemia)
- Pruebas inmunológicas positivas
- Rx de tórax (infiltrados, nódulos, adenopatías hiliares, derrame pleural)
- Considerar remitir a UCIAS en casos complicados (cuadro extenso, isquemia o úlceras, alteraciones Rx-exploraciones complementarias…)

RAYNAUD (Fenómeno de Raynaud)

a) Definición.

El Fenómeno de Raynaud (FR) se define como un episodio de vasoespasmo agudo e intermitente localizado en las regiones acras o distales del organismo, característicamente en las manos, que puede acompañarse de dolor y disestesias en el territorio afecto y que se desencadena principalmente por la exposición al frío, al estrés, a las vibraciones mantenidas y a una gran variedad de estímulos. Su aparición responde a un fenómeno de vasoespasmo en las pequeñas arterias y arteriolas digitales que conduce a la presencia clásica de tres fases de cambio de coloración en la piel, si bien en alguna ocasión puede faltar alguna de ellas:

1. Fase inicial o sincopal (palidez cutánea).
2. Fase de asfixia (cianosis cutánea).
3. Fase hiperémica (rubeosis cutánea).

Diferenciamos FR *primario* del FR *secundario*, asociado este último a traumatismos, enfermedades arteriales, hematológicas, endocrinas, fármacos y EAS.

b) EAS de sospecha

- Esclerosis sistémica: el FR suele ser la primera manifestación de la misma, y en las formas limitadas, el FR puede preceder a la afección cutánea durante varios años.
- Síndrome de Sjögren
- Enfermedad mixta del tejido conectivo
- Lupus eritematoso sistémico
- Miopatías inflamatorias
- Artritis reumatoide.

c) Características que sugieren EAS.

- Edad de inicio tardío (más allá de los 30 años).
- Crisis espontáneas de dolor intenso, sin relación con la exposición al frío.
- Afectación unilateral o asimétrica.
- Presencia de lesiones cutáneas ("mordeduras de rata"), isquémicas, necrosis digital o de gangrena.

d) Otras manifestaciones que aumentan la sospecha de EAS.

Cualquiera de esta guía.

e) Exploraciones complementarias a realizar desde AP.

- Analítica con hemograma, coagulación, VSG, bioquímica, orina (hematuria, proteinuria), proteinograma
- Inmunología (ANA, FR, complemento)
- Rx tórax

f) Diagnóstico diferencial.

Las entidades clínicas que deben ser diferenciadas del FR son.

- ***Acrocianosis***: frialdad y cianosis sostenidas, persistentes y simétricas principalmente de manos y pies, con afectación íntegra de estas extremidades, que no suele ser dolorosa ni conducir a cambios tróficos, ni estar precedida de episodios de palidez previos.
- ***Eritromelalgia***: episodios recurrentes de dolor, enrojecimiento y calor localizados habitualmente en los pies, desencadenados a causa del ejercicio o del calor ambiental.
- ***Eritema pernio*** (*sabañones*): dolor, prurito y cianosis local principalmente en cara dorsal de las manos***.***
- ***Livedo reticularis***: coloración cianótica en forma de malla reticulada que puede aparecer en cualquier localización cutánea.
- ***Vasculitis cutánea***: lesiones palpables urticariformes que casi nunca afectan a las manos y que dejan una hiperpigmentación tras la curación.

Por otra parte, los siguientes procesos pueden producir un FR no relacionado con EAS:

- ***FR primario***.
- ***Enfermedades arteriales***: ateromatosis, embolia periférica, tromboangeitis obliterante, vasculitis de Takayasu.
- ***Enfermedades hematológicas***: crioglobulinemia, síndromes mieloproliferativos o linfoproliferativos crónicos.
- ***Enfermedades endocrinas***: hipotiroidismo, feocromocitoma.
- ***Fármacos***: betabloqueantes, derivados ergotamínicos, bromocriptina, cocaína, nicotina, clonidina, ciclosporina, quimioterápicos.
- ***Síndrome del opérculo torácico****:* síndrome del escaleno, costilla cervical.

g) Criterios de derivación.

- Criterios clínicos c) y/o d)
- Alteraciones analítica (citopenias, VSG elevada, hipergammaglobulinemia)

- Pruebas inmunológicas positivas
- Rx de tórax (infiltrados, nódulos, adenopatías hiliares, derrame pleural)
- Considerar remitir a UCIAS casos complicados (isquemia, lesiones digitales…)

SINUSITIS CRÓNICA

a) Definición.

Inflamación crónica de la mucosa sinusal de más de 8 semanas de duración (o bien más de cuatro episodios recurrentes de sinusitis aguda al año), especialmente de los senos maxilares.

b) EAS de sospecha.

- Granulomatosis de Wegener.
- Vasculitis de Churgg-Strauss (muy infrecuente)

c) Características que sugieren EAS.

- Destrucción rápida osteocartilaginosa de la nariz con aparición de granulomas y una malformación denominada *nariz en silla de montar*.
- sintomatología unilateral, epistaxis recurrente, cacosmia o anosmia

d) Otras manifestaciones que aumentan la sospecha de EAS.

- tos seca, expectoración hemoptoica, disnea y dolor torácico
- otitis media serosa uni o bilateral purulenta que puede conducir a sordera
- púrpura
- neuropatía periférica
- proptosis, diplopia, epífora

e) Exploraciones complementarias a realizar desde AP

- Analítica con hemograma, coagulación, VSG, bioquímica, orina (hematuria, proteinuria), proteinograma
- Rx de tórax
- La realización de Rx de senos es controvertida, especialmente en casos agudos y no se suele realizar en AP. El diagnóstico de sinusitis aguda es eminentemente clínico, y se intenta evitar la práctica de la Rx por la irradiación. Puede valorarse ante casos de sinusitis crónica o ante episodios repetidos de sinusitis.
- Podemos realizar una rinoscopia anterior utilizando el otoscopio con un especulum largo. De este modo se puede visualizar la presencia de eritema, edema o congestión, úlceras e incluso algún pólipo.
- Valoración por ORL de zona

f) Diagnóstico diferencial.

Principalmente con la rinosinusitis común, que suele aparecer en fumadores y en pacientes alérgicos y asmáticos.

g) Criterios de derivación.

- Criterios clínicos c) y/o d)
- Alteraciones analítica (alteraciones hemograma, VSG elevada, hipergammaglobulinemia)
- Pruebas inmunológicas positivas
- Alteraciones Rx tórax

TROMBOSIS VASCULAR.

a) Definición.

Formación o agregación de un trombo o coágulo sanguíneo en el interior de un vaso (arterial o venoso) que suele crecer desde su pared hacia la luz vascular provocando fenómenos isquémicos distales al lugar de formación del mismo. Cuando se desprende de la pared se denomina émbolo, produciendo fenómenos isquémicos a distancia. Distinguimos entre:

- Trombosis Arterial: cuando el trombo se forma desde la pared de una arteria, generalmente por la existencia de un proceso arterioesclerótico o inflamatorio crónico preexistente.
- Trombosis venosa: cuando el trombo se forma en el interior de una vena por situaciones de estasis, lesión endotelial o por la presencia de metabolitos con actividad procoagulante.

b) EAS de sospecha.

- Síndrome antifosfolípido primario (SAF).
- Enfermedad de Behçet
- Vasculitis sistémicas
- Tromboangeitis obliterante
- Otras EAS (más raro)

c) Características que sugieren EAS.

- Trombosis de repetición
- Ausencia de factores de riesgo vascular
- Abortos de repetición o muerte fetal
- Livedo reticularis.
- Síndrome nefrótico.

d) Otras manifestaciones que aumentan la sospecha de EAS.

Cualquiera de esta guía.

e) Exploraciones complementarias a realizar desde AP

- Hemograma, bioquímica, coagulación, VSG, PCR, TTPA.
- Inmunología (ANA, FR).
- Fondo de ojo.

- Electrocardiograma.
- Examen básico de orina.

f) Diagnóstico diferencial.

En el caso de la trombosis arterial cualquier trombosis de origen aterotrombótico.

En el caso de la trombosis venosa, cualquier circunstancia desencadenante:

- intervención quirúrgica reciente
- inmovilización
- neoplasia
- venas varicosas
- antecedentes familiares de trombofilia

g) Criterios de derivación.

Siempre.

XEROFTALMIA

a) Definición.

Sensación subjetiva de sequedad en el ojo, cuya sintomatología se refiere de manera muy variada: sensación de cuerpo extraño, ojo rojo, prurito, quemazón, escozor, sequedad ocular, lagrimeo muy escaso, fotofobia, disminución de agudeza visual, dolor ocular, o intolerancia a lentes de contacto.

b) EAS de sospecha

- Síndrome de Sjögren.

c) Características que sugieren EAS.

- Síntoma persistente (>3 meses), diario
- Episodios repetidos/graves de conjuntivitis
- Intolerancia grave a lentes de contacto
- Perforación corneal espontánea
- La fotofobia (por hipersensibilidad a la luz) suele ser indicativa de lesión corneal.

d) Otras manifestaciones que aumentan la sospecha de EAS.

- Sequedad en otras localizaciones: sequedad oral (xerostomia), vaginal, piel, ORL y esófago.
- Inflamación glándulas salivares o lacrimales
- Cualquier manifestación de esta guía.

e) Exploraciones complementarias a realizar desde AP.

- Hemograma, bioquímica, proteinograma, VSG, PCR,
- Inmunología (ANA, FR, complemento).
- Aunque su realización en Atención Primaria es muy infrecuente, llevar a cabo un test de Schirmer en la consulta es una maniobra relativamente sencilla que permite objetivar la intensidad de la xeroftalmía.

f) Diagnóstico diferencial.

- Síndrome de ojo seco primario por atrofia glandular (envejecimiento).

- Cuerpo extraño ocular. El cuerpo extraño es generalmente de instauración aguda. En el caso del síndrome de Sjögren, las molestias son más intensas por la mañana al despertarse, ya que durante el sueño la renovación de la lágrima es nula.
- Conjuntivitis. Instauración aguda en el caso de causa infecciosa, subaguda o crónica en el caso de causa alérgica. En el síndrome de Sjögren se produce hiperemia, quemosis, vasodilatación y pérdida de brillo conjuntival. También existe prurito en el ángulo interno. La secreción es filamentosa, y a diferencia de las legañas de origen infeccioso, en el síndrome de Sjögren la secreción es escasa, blanca, localizada y generalmente en el ángulo interno ocular por acumulación de mucina y residuos de película lagrimal.
- Disminución de agudeza visual. Cataratas. En el síndrome de Sjögren la disminución de agudeza visual suele ser leve y oscilante (mejora con el parpadeo).

En cualquier caso, la aparición de dolor es siempre indicativo de un cuadro grave: cuando la intensidad es leve suele deberse a una queratitis punctata, mientras que si el dolor es intenso se trata de una ulceración corneal.

En la siguiente tabla se resumen otras causas de sequedad ocular no relacionadas con enfermedades autoinmunes sistémicas.

Tabla. Otras causas de sequedad ocular
Síndrome de Stevens-Johnson
Conjuntivitis crónica
Hipovitaminosis A
Ausencia congénita o malformación de glándulas lagrimales
Traumatismo
Alteración neurológica
Blefaritis crónica
Sinalefaron
Anestesia corneal
Irregularidad epitelial

g) Criterios de derivación.

- Criterios clínicos c) y/o d)
- Alteraciones analítica (citopenias, VSG elevada, hipergammaglobulinemia)
- Pruebas inmunológicas positivas
- Evaluación oftalmología de zona

- Valorar remitir UCIAS casos complejos (dolor ocular muy agudo)

XEROSTOMIA

a) Definición.

Sensación subjetiva de sequedad de boca.

b) EAS de sospecha.

- Síndrome de Sjögren.
- Otras enfermedades infiltrativas glandulares, más infrecuente (sarcoidosis, amiloidosis, enfermedad por IgG4)

c) Características que sugieren EAS.

- Síntoma persistente (>3 meses), diario
- Alteraciones en la exploración física: la ausencia o la disminución clara del remanso salival, rágades, caries grave (precoz o en zonas poco frecuentes), lengua seca y depapilada

d) Otras manifestaciones que aumentan la sospecha de EAS.

- Sequedad en otras localizaciones: sequedad ocular (xeroftalmía), vaginal, piel, ORL y esófago.
- Inflamación glándulas salivares o lacrimales
- Cualquier manifestación de esta guía.

e) Exploraciones complementarias a realizar desde AP.

- Hemograma, bioquímica, proteinograma, calcemia, VSG, PCR,
- Inmunología (ANA, FR, complemento).
- Rx tórax
- La medición del flujo salival no estimulado mediante un tubo graduado puede permitir objetivar un déficit de secreción salival: una cantidad de saliva inferior a los 1,5 ml acumulada en 15 minutos permite objetivar una alteración de la secreción salival.

f) Diagnóstico diferencial.

- Envejecimiento: atrofia glandular.
- Fármacos de acción xerogénica: Anorexígenos; Ansiolíticos; Antidepresivos (especialmente tricíclicos); Antihistamínicos; Antiparkinsonianos; Antipsicóticos; Beta-bloqueantes; Clonidina; Descongestionantes; Diuréticos; Relajantes musculares.
- Radioterapia cervical.

- Otras: deshidratación, respiración bucal, obstrucción nasal, enfermedades psiquiátricas, diabetes mellitus, infección por el VIH.

La siguiente tabla resume las principales causas de xerostomía.

Tabla. Causas de xerosotomía
Fármacos
Envejecimiento
Enfermedades granulomatosas (sarcoidosis, tuberculosis, lepra)
Enfermedades de depósito (amiloidosis, hemocromatosis, Gaucher)
Diabetes mellitus
Hiperlipidemia
Enfermedad de injerto contra huesped
Fibrosis quística
Irradiación
Traumatismo o cirugía de cabeza y cuello
Virus sialotropos (virus de la hepatitis C, virus de la inmunodeficiencia humana)

g) Criterios de derivación.

- Criterios clínicos c) y/o d)
- Alteraciones analítica (citopenias, VSG elevada, alteración renal, hipergammaglobulinemia, hipercalcemia)
- Alteraciones Rx tórax
- Pruebas inmunológicas positivas

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

Alarcón-Segovia D, Cardiel MM. Comparison between 3 diagnostic criteria for mixed connective tissue disease. Study of 593 patients. *J Rheumatol* 1989; 16: 328-334

Aletaha D, Neogi T, Silman AJ et al. 2010 Rheumatoid Arthritis Classification Criteria. An American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Collaborative Initiative. *Arthritis and Rheumatism* 2010; 62(9): 2569-2581

Brian D. Etiology of pericardial desease. [Monografía en Internet]. Walthman (MA): UpToDate.2013.[acceso 14/08/2013]. Disponible en http://www.uptodate.com.

Callaghan B, Mc Cammon R, Kerber K, et al. Tests and expenditures in the initial evaluation of peripheral neuropathy. *Arch Intern Med* 2012; 172:127.

Dalakas MC, Hohlfeld R. Polymyositis and dermatomyositis. *The Lancet.* 2003; 362(9388):971-82.

Dasgupta B, Cimmino MA, Kremers HM, et al. 2012 Provisional classification criteria for polymyalgia rheumatica: A European League Against Rheumatism/American College of heumatology collaborative initiative. *Ann Rheum Dis*. 2012; 71:484-92.

International Study Group for Behçet disease (ISGBD): Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *The Lancet* 1990; 335:1078-1080

Imazio M. Pericardial involvement in systemic autoinmune diseases. [Monografïa en Internet]. Walthman (MA):UpToDate.2013. [acceso 14/08/2013]. Disponible en: http://www.uptodate.com.

Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA et al. 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis and Rheumatim* 2013; 65 (1):1-11

Jiménez-Alonso J, Línea de trabajo en LES. Guías de práctica clínica de la SEMI: lupus eritematoso sistémico 2012. http://www.fesemi.org/grupos/autoinmunes/docencia/guias/view#les_2011.

Lightfoot RW, Michel BA, Bloch DA et al. The American college of rheumatology 1990 criteria for the classification of polyarteritis nodosa. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1088-1093

Liñán López M, López López C, Escribá Baeza M, Gallego Montalbán JA, Ortega Torres N, Candel Fábregas J. Ojo rojo. Diagnóstico diferencial desde Atención Primaria.Medicina de Familia (And) 2003; 3: 191-194. Disponible en http://www.samfyc.es/Revista/PDF/v4n3/08.pdf

Michet Jr CJ, McKenna CH, Luthra HS et al. Relapsing polychondritis: survival and predictive role of early disease manifestations. *Ann Intern Med* 1986; 104:74-78.

Miyakis S, Lockshin MD, Atsumi T et al. International consensus statement on an update of the classification criteria for definite antiphospholipid syndrome (APS). *J Thromb Haemost.* 2006; 4(2): 295-306.

Molina J, Lamban MT, Naberan K: Problemas respiratorios. En Casado V. Et al (eds): Tratado de Medicina de Familia y Comunitaria. SemFYC. Ed. Panamericana. Barcelona. 2012; 641-721.

Petri M, Orbai AM, Alarcón GS, et al. Derivation and Validation of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus. *Arthritis and Rheumatism* 2012; 64(8):2677-2686

Ramos-Casals M, Brito-Zerón P, Sisó-Almirall A, Bosch X. Primary Sjogren syndrome. *BMJ*. 2012 Jun 14;344:e3821. doi: 10.1136/bmj.e3821.

Ramos-Casals M, Stone JH, Cid MC, Bosch X. The cryoglobulinaemias. *The Lancet*. 2012; 379(9813): 348-60.

Sisó Almirall A, Ramos-Casals M, Benavent Àreu J, Cuadrado Lozano MªJ, Khamastha MA. Guías de Práctica Clínica en Atención Primaria – Enfermedades Autoinmunes Sistémicas (1ª edición): Edita Caduceo Multimedia, Barcelona. ISBN: 978-84-933481-8-4. Depósito Legal: B-35.869-2007.

Van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J et al. 2013 Classification Criteria for Systemic Sclerosis. An American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Collaborative Initiative. *Arthritis and Rheumatism* 2013; 65(11):2737-2747.

ANEXO 1. CRITERIOS CLASIFICATORIOS DEL SÍNDROME ANTIFOSFOLIPÍDICO (SAF). Miyakis et al. *J Thromb Haemost* 2006;4:295-306

1. CRITERIOS CLÍNICOS.

1.1. Fenómenos trombóticos.
Uno o más episodios clínicos de trombosis arterial, venosa o de pequeño vaso en cualquier órgano o tejido. La trombosis debe confirmarse mediante estudios de imagen, doppler o histológicos, con la excepción de la trombosis venosa superficial. Para la confirmación histopatológica, debe estar presente la trombosis sin evidencia de inflamación de la pared vascular.

1.2. Manifestaciones obstétricas.

a) Una o más muertes idiopáticas de un feto morfológicamente normal a partir de las 10 semanas de gestación, con una morfología fetal normal confirmada por ecografía o por un examen directo del feto.
b) Uno o más nacimientos prematuros de un neonato morfológicamente normal a partir de las 34 semanas de gestación, debidos a preeclampsia o eclampsia grave, o a una insuficiencia placentaria grave.
c) Tres o más abortos idiopáticos consecutivos antes de las 10 semanas de gestación, una vez excluidas otras causas como anomalías en la anatomía materna, alteraciones hormonales o cromosómicas paternas y maternas.

2. CRITERIOS DE LABORATORIO.

2.1. Anticogulante lúpico presente en plasma en 2 o más ocasiones separadas al menos 12 semanas, determinadas de acuerdo a las directrices de la Sociedad Internacional de Trombosis y Hemostasia:

a) Prolongación de las pruebas de coagulación dependientes de fosfolípidos demostradas con la prueba de cribaje, por ejemplo, el tiempo de tromboplastina parcial activado, tiempo de caolín, tiempo de Russell, tiempo de protrombina diluido o tiempo de textarina.
b) No corrección de la prolongación del tiempo de coagulación en las pruebas de cribaje al añadirle plasma pobre en plaquetas.
c) Acortamiento o corrección de la prolongación del tiempo de coagulación en las pruebas de cribaje al añadirles fosfolípidos.
d) Exclusión de otras coagulopatías, como el inhibidor del factor VIII o la heparina.

2.2. ACC de isotipo IgG y/o IgM en sangre, presentes a título moderado o alto (>40 GLP o MPL, o superior al percentil 99), en 2 o más ocasiones, separadas al menos 12 semanas, determinados mediante técnica de ELISA.

2.3. Anticuerpos antiβ2GPI de isotipo IgG y/o IgM en sangre, presentes a título moderado o alto (superior al percentil 99) en 2 o más ocasiones, separadas al menos 12 semanas, determinados mediante técnica de ELISA.

2.4.

La clasificación definitiva se establece con la presencia de un criterio clínico y un criterio de laboratorio. Debe evitarse la clasificación como SAF si entre el episodio clínico y la determinación positiva de los anticuerpos antifosfolipídicos han transcurrido menos de 12 semanas o más de 5 años.

Estos criterios son solamente clasificatorios. Por ello, la sospecha clínica de SAF debería tener en cuenta también otros criterios clínicos (lesiones valvulares cardíacas, livedo reticularis, etc.) y de laboratorio (trombocitopenia y/o anemia hemolítica).

ANEXO 2. CRITERIOS CLASIFICATORIOS DE LA ENFERMEDAD DE BEHÇET.
International Study Group for Behçet disease. *The Lancet* 1990; 335:1078-1080

- Úlceras orales recurrentes: aftas menores (<1cm), aftas mayores o úlceras herpetiformes observadas por el médico o el paciente, con un mínimo de 3 episodios durante un periodo de 12 meses.
- Más dos de los siguientes:
  - Úlceras genitales recurrentes: úlceras o cicatrices aftosas observadas por el médico o el paciente.
  - Lesiones oculares: uveítis anterior o posterior, o presencia de células en el vítreo al examen con lámpara de hendidura; o bien vasculitis retiniana diagnosticada por un oftalmólogo.
  - Lesiones cutáneas: Eritema nodoso observado por un médico o por el paciente, pseudofoliculitis, o lesiones pápulo-pustulosas; o nódulos acneiformes observados por el médico en pacientes post-adolescentes no tratados con corticoides.
  - Fenómeno de patergia positivo: evaluado por un médico a las 48 horas.

ANEXO 3. CRITERIOS CLASIFICATORIOS DEL LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO.

SLICC* Classification System, 2012. Petri M et al. *Arthritis & Rheum* 2012; 64(8): 2677-2686.
***SLICC= Systemic Lupus International Collaborating Clinics.**

Los criterios son acumulativos, es decir, no es necesario que se presenten de forma concurrente.
La sensibilidad y especificidad de los criterios clasificatorios es del 94% y 92% respectivamente.

1. CRITERIOS CLÍNICOS
I. Lupus cutáneo agudo. Exantema malar (excluyendo el exantema discoide), maculopapular y fotosensible, en ausencia de dermatomiositis. También incluye lesiones bullosas, la epidermólisis y el lupus cutáneo subagudo.
II. Lupus cutáneo crónico. Exantema discoide clásico que puede ser localizado (encima del cuello) o generalizado (encima y debajo del cuello). Lesiones lúpicas en forma de paniculitis, planas, o sabañones lúpicos (lupus pernio).
III. Úlceras orales. Ulceras palatinas, bucales, en lengua y también nasales. En el caso de las úlceras nasales, se suponen en ausencia de otras causas como infecciones por herpes, vasculitis, enfermedad de Behçet, enfermedad inflamatoria intestinal o artritis reactivas.
IV. Alopecia no cicatricial. Fragilidad capilar, con rotura visible de los capilares, en ausencia de otras causas de alopecia como la alopecia androgénica, areata, secundaria a fármacos o la relacionada con estados carenciales nutricionales (déficit de hierro).
V. Sinovitis de 2 o más articulaciones. Caracterizada por edema/derrame articular, aumento de la sensibilidad en 2 o más articulaciones y al menos 30 minutos de rigidez matutina.
VI. Serositis a) Pleuritis de más de 24 horas: historia de roce pleural o derrame pleural b) Pericarditis de más de 24 horas: documentada por ECG, o roce pericárdico, o derrame, en ausencia de otras posibles causas como infecciones, uremia o síndrome de Dressler.
VII. Afección Renal a) Proteinuria persistente > 500mg/24 horas, o b) Alteración del sedimento urinario con presencia de cilindros celulares integrados por hematies o hemoglobina, o de tipo granular, tubular o mixto
VIII. Afección Neurológica. a) Convulsiones que no puedan ser explicadas por otras causas, o b) Psicosis que no pueda ser explicada por otras causas, o c) Mononeuritis múltiple que no pueda ser explicada por una vasculitis, o d) Mielitis e) Neuropatía periférica o craneal (en ausencia de otras causas como diabetes, vasculitis o infecciones), o f) Estados confusionales agudos en ausencia de otras causas como infecciones, intoxicaciones, metabólicas, uremia, fármacos.
IX. Anemia hemolítica.
X. Leucopenia ($< 4000/mm^3$) en al menos dos determinaciones, en ausencia de otras posibles causas como el síndrome de Felty, fármacos, o hipertensión portal, O BIEN **Linfopenia** ($<1000/mm^3$) en al menos dos determinaciones, en ausencia de otras causas como fármacos, uso de corticoides o infecciones.
XI. Trombocitopenia ($<100.000/mm^3$) en al menos dos determinaciones en ausencia de otras causas como hipertensión portal, fármacos, o púrpura trombótica trombocitopénica.
2. CRITERIOS INMUNOLÓGICOS
I. Niveles de anticuerpos antinucleares (ANA) superiores al rango establecido por el laboratorio.
II. Anticuerpos anti-dsDNA superiores al rango establecido por el laboratorio (o más de 2 veces el valor normal si se han determinado mediante ELISA).
III. Positividad de los anticuerpos anti-Sm
IV. Positividad de los anticuerpos antifosfolipídicos por cualquiera de los siguientes métodos: - Anticoagulante lúpico positivo - Falso positivo de una prueba reagínica (RPR)

- Títulos elevados de anticuerpos anticardiolipina (IgG, IgA, o IgM) - Positividad para los anticuerpos anti-β2-glicoproteina I (IgG, IgA, IgM).
V. Hipocomplementemia. - Complemento C3 bajo - Complemento C4 bajo - Complemento CH50 bajo
VI. Test de Coombs directo positivo.

ANEXO 4. CRITERIOS CLASIFICATORIOS DE LA ARTRITIS REUMATOIDE.

2010 Rheumatoid Arthritis Classification Criteria. An American College of Rheumatology and European League Against Rheumatism Collaborative Initiative. *Arthritis & Rheumatism* 2010; 62(9):2569-2581.
Para establecer un diagnóstico de AR, el paciente debe obtener 6 o más puntos en la puntuación.

Criterios	Puntuación
Los pacientes que deben ser interrogados ante una sospecha de AR son aquellos que cumplen con los siguientes criterios: - Presentan al menos una articulación con sinovitis - La sinovitis no puede ser explicada por otras causas, tales como LES, artritis gotosa, o artritis psoriásica.	
Criterios clasificatorios: una puntuación ≥ 6 sobre 10 permite clasificar al paciente con una AR definida. Estos criterios serán reevaluados en función de la sintomatología que presente el paciente a lo largo del tiempo	
A) Afectación articular [(1)]:	
- Una gran articulación afectada [(2)]	0
- 2 a 10 grandes articulaciones afectadas	1
- 1 a 3 pequeñas articulaciones [(3)] (con o sin afectación de grandes articulaciones)	2
- 4 a 10 pequeñas articulaciones afectadas	3
- Más de 10 articulaciones (al menos una pequeña articulación afectada) [(4)].	5
B) Serología (se requiere positividad de al menos uno de los siguientes tests)	
- FR negativo y anticuerpos anti-citrulina negativo	0
- FR positivo débil o anticuerpos anti-citrulina positivo débil	2
- FR positivo elevado [(5)] o anticuerpos anti-citrulina positivo elevado	3
C) Reactantes de fase aguda (marcadores inflamatorios). Se requiere positividad de al menos uno de los siguientes:	
- Proteína C-Reactiva normal y VSG normal	0
- Proteína C-Reactiva alterada o VSG alterada	1
D) Duración de los síntomas	
- Menos de 6 semanas	0
- Igual o mayor a 6 semanas	1

(1) La afectación articular se refiere al dolor y edema objetivados en la exploración física que debe ser confirmada radiológicamente en forma de sinovitis. Las articulaciones interfalángicas distales, metacarpofalángicas y metatarsofalángicas quedan excluidas de esta consideración.
(2) Se consideran grandes articulaciones: hombro, codo, cadera, rodilla, tobillo.
(3) Se consideran pequeñas articulaciones: metacarpofalángicas, interfalángicas, segunda a quinta metatarsofalángica, interfalángica del pulgar y carpo (muñeca).
(4) Además de grandes y pequeñas articulaciones, en esta categoría se puede incluir la afectación de otras articulaciones como la temporomandibular, acromioclavicular o la esternoclavicular, entre otras.
(5) Positividad elevada en las pruebas serológicas se refiere a un valor que por lo menos triplique el valor normal del test. Positividad débil se referirá a aquellos valores que superen el rango de normalidad pero sin alcanzar un valor que triplique el rango de normalidad. Cuando el laboratorio ofrezca los resultados del Factor Reumatoide (FR) como positivo o negativo, será puntuado como – positivo débil - .

ANEXO 5. CRITERIOS CLASIFICATORIOS DE LA ENFERMEDAD MIXTA DEL TEJIDO CONECTIVO.

Si bien existen en la literatura diversos estudios publicados que abordan criterios diagnósticos distintos, cabe destacar los de Alarcón-Segovia por su sencillez:

SEROLÓGICOS
- Anti-U1RNP positivos (>1600)
- Clínicos
- Edema de las manos
- Sinovitis
- Miositis
- Fenómeno de Raynaud
- Acroesclerosis
REQUISITOS PARA EL DIAGNÓSTICO
1. Cumplir el criterio serológico
2. Cumplir **tres criterios clínicos** (la asociación de edema de la manos, fenómeno de Raynaud y acroesclerosis requiere además al menos uno de los otros dos criterios)

ANEXO 6. CRITERIOS CLASIFICATORIOS DE LA POLICONDRITIS RECIDIVANTE.
Michet CJ et al. *Ann Intern Med* 1986; 104:74-78

La presencia de dos criterios mayores o bien uno mayor y al menos dos menores, proporcionan el diagnóstico.

CRITERIOS MAYORES ▪ Condritis auricular ▪ Condritis nasal ▪ Condritis laringotraqueal
CRITERIOS MENORES ▪ Inflamación ocular (conjuntivitis, queratitis, epiescleritis, uveitis) ▪ Pérdidad de audición ▪ Disfunción vestibular ▪ Astritis inflamatoria seronegativa.

ANEXO 7. CRITERIOS CLASIFICATORIOS DE LA ESCLERODERMIA.

Criterios 2013 de American College Rhematology / European League Against Rheumatism Collaborative Initiative. *Arthritis & Rheumatism* 2013; 65(11):2737-2747.

Ítem	Subitems	Puntuación
Engrosamiento de la piel de los dedos de ambas manos que se extiende proximal a las articulaciones metacarpofalángicas (***criterio suficiente***)	-	9
Engrosamiento de la piel de los dedos (solo cuenta la puntuación más alta)	Dedos hinchados Esclerodactilia de los dedos (distal a las articulaciones metacarpofalángicas pero proximal a las interfalángicas proximales)	2 4
Lesiones en la yema de los dedos (sólo contar la puntuación más alta)	Úlceras digitales en la punta de los dedos Cicatrices en la yema de los dedos	2 3
Telangiectasia	-	2
Alteración de los capilares del lecho ungueal	-	2
Hipertensión arterial pulmonar o enfermedad pulmonar intersticial (máxima puntuación es 2)	Hipertensión arterial pulmonar Enfermedad pulmonar intersticial	2 2
Fenómeno de Raynaud	-	3
Autoanticuerpos SSc (anticentrómero, anti-topoisomerasa I [anti-Scl-70], anti- RNA polimerasa III (máxima puntuación es 3)	Anticentrómero Anti-Topoisomerasa I Anti-RNA polimerasa III	3

Estos criterios son aplicables ante cualquier paciente con sospecha de esclerosis sistémica o esclerodermia. No son criterios aplicables a pacientes con un simple engrosamiento constitucional de la piel, o en pacientes con otros trastornos similares a la esclerodermia que explicaría mejor sus manifestaciones, tales como la fibrosis nefrogénica esclerosante, la morfea generalizada, la fascitis eosinofílica, la eritromelalgia, la porfiria cutánea, la esclerosis del liquen, la enfermedad del injerto contra el huésped, el escleromixedema o la esclerosis diabética.

La puntuación total se determina sumando el peso máximo (puntuación) en cada categoría. Los pacientes con una puntuación mayor o igual a 9 se definen como esclerodermia definida.

ANEXO 8. CRITERIOS CLASIFICATORIOS DE LA P.A.N.

La presencia de 3 o más criterios proporciona una sensibilidad del 82,2% y una especificidad del 86,6%, para el diagnóstico de la PAN (Lightfoot RW et al. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1088-1093).

1. Pérdida de peso > o igual a 4 Kg desde el comienzo de la enfermedad
2. Livedo Reticularis
3. Dolor o inflamación testicular
4. Mialgias, debilidad o inflamación muscular
5. Mono o polineuropatía
6. Hipertensión arterial diastólica > 90 mmHg
7. Elevación del nitrógeno ureico (>40 mg/dl) o de la creatinina (>1,5 mg/dl)
8. Presencia del antígeno de superficie o de anticuerpos frente al virus de la hepatitis B
9. Arteriografía patológica (microaneurismas o trombosis)
10. Presencia de infiltración por polimorfonucleares en la biopsia de arterias de mediano o pequeño calibre.

Anexo 9. CRITERIOS CLASIFICATORIOS DE LA POLIMIOSITIS Y DERMATOMIOSITIS.

Clasificación de Dalakas y Hohfeld (The Lancet 2003; 362:971-982).

CRITERIO	POLIMIOSITIS		DERMATOMIOSITIS		DM AMIOPÁTICA
	Definitivo	Probable	Definitivo	Probable	Definitivo
Debilidad Muscular miopática	Si[1]	Sí[1]	Sí[1]	Sí[1]	No[2]
Cambios electromiográficos	Miopatía	Miopatía	Miopatía	Miopatía	Miopatía o no específica
Enzimas musculares	Elevadas[3]	Elevadas[3]	Elevadas[3] o normales	Elevadas[3]	Elevadas[4] o normales
Hallazgos en la biopsia	Inflamación primaria con complejos CD8/CMH-1 y sin vacuolas	Expresión generalizada del CMH-1, pero no de CD8 ni vacuolas	Infiltrados perifasciculares perimisiales o perivasculares; atrofia perifascicular	Infiltrados perifasciculares perimisiales o perivasculares; atrofia perifascicular	Diagnóstico no específico ó de DM (miopatía subclínica)
Rash y calcinosis	Ausente	Ausente	Presente	No detectado	Presente

[1] Debilidad Muscular Idiopática: afección muscular proximal más que distal, respetando musculatura orbital y de la cara, caracterizada por un inicio subagudo (semanas o meses) y de rápida progresión en pacientes sin historia familiar de enfermedad neuromuscular, sin exposición a medicamentos o tóxicos que produzcan miopatía y sin signos de miopatía metabólica.
[2] Aunque la fuerza es aparentemente normal, muchos pacientes refieren fatiga, mialgias y pérdida de la resistencia muscular.
[3] Puede existir una elevación enzimática tan alta como 50 veces el valor normal
[4] Elevación de enzimas musculares menor (hasta 10 veces el valor de referencia).

ANEXO 10. CRITERIOS CLASIFICATORIOS DE LA POLIMIALGIA REUMÁTICA Y DE LA ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES (Arteritis de Horton).
ACR/EULAR 2012.

ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES	Puntuación sin Ecografía (0-6)	Puntuación con Ecografía* (0-8)
Rigidez matutina >45 minutos	2	2
Dolor o limitación en cadera	1	1
FR y/o anti-PCC negativo	2	2
Ausencia de otra afección articular	1	1
Al menos un bursitis subdeltoidea y/o tenosinovitis bicipital y/o sinovitis glenohumeral y al menos una cadera con sinovitis y/o con bursitis trocantérea	-	1
Bursitis subdeltoidea, tenosinovitis bicipital, o sinovitis glenohumeral de forma bilateral.	-	1

Una puntuación de 4 o más es clasificada como PMR en el algoritmo sin ecografía y una puntuación de 5 o más permite ser clasificado como PMR en el algoritmo con ecografía.
*Criterio ecográfico opcional.

POLIMIALGIA REUMÁTICA (ACR 2008)
1. Edad ≥ 50 años 2. Dolor en cintura pélvica o escapular 3. Duración ≥ a 2 semanas 4. Rigidez matutina > 45 minutos 5. Aumento de la VSG 6. Aumento de la PCR 7. Respuesta rápida a corticoides (respuesta global >75% en 1 semana de tratamiento con prednisona con 15-20 mg al día)

ANEXO 11. DEFINICIÓN DE LAS VASCULITIS.

Definición de las vasculitis adoptada por la International Chapel Hill Consensus Conference 2012. *Arthritis & Rheumatism* 2013; 65(1): 1-11.

1. VASCULITIS DE GRAN VASO. Son las vasculitis que afectan a arterias de gran tamaño, esencialmente, la aorta y sus ramas principales.	
1.1. Arteritis de Takayasu	Arteritis, a menudo granulomatosa, que afecta predominantemente a la aorta y/o sus ramas principales. Su inicio ocurre generalmente en pacientes menores de 50 años
1.2. Arteritis de células gigantes	Arteritis, a menudo granulomatosa, que afecta predominantemente a la aorta y/o sus ramas principales, con predilección por ramas de la carótida, la vertebral, y la arteria temporal. Se inicia generalmente por encima de los 50 años y se asocia a polimialgia reumática.
2. VASCULITIS DE VASO MEDIANO. Vasculitis que afecta predominantemente arterias de mediano calibre, definidas como la arteria principal de una víscera y sus ramas. Se puede presentar asociada a aneurismas y estenosis, afectando a la vez cualquier tamaño de arteria.	
2.1.Poliarteritis nodosa (PAN)	Arteritis necrotizante de arterias de mediano o pequeño sin glomerulonefritis o vasculitis en arteriolas, capilares, o vénulas y sin asociarse a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA).
2.2.Enfermedad de Kawasaki	Arteritis asociada con un síndrome del nódulo linfático mucocutáneo y que afecta predominantemente arterias medianas y pequeñas. Las arterias coronarias están a menudo afectadas, pero también la Aorta y arterias de gran calibre. Generalmente aparece en lactantes y niños pequeños.
3. VASCULITIS DE PEQUEÑO VASO. Vasculitis que afectan predominantemente arterias de pequeño calibre, definidas como pequeñas arterias y arteriolas intraparenquimatosas, capilares y vénulas.	
3.1.Vasculitis ANCA positivo	Vasculitis necrotizante, con poco o ningún depósito inmune, que afecta capilares, vénulas, arteriolas y arterias pequeñas, asociado a mieloperoxidasa (MPO-ANCA) o proteinasa 3 (PR3-ANCA).
3.2.Poliangeitis microscópica	Vasculitis necrotizante, con pocos o ningún depósito inmune; afecta predominantemente vasos pequeños (capilares, vénulas, o arteriolas) y arterias medianas. La glomerulonefritis necrotizante es muy común. A menudo se produce una capilaritis pulmonar. La inflamación granulomatosa está ausente.
3.3.Enfermedad de Wegener (granulomatosis con poliangeitis)	Inflamación granulomatosa necrosante que por lo general involucra la parte superior e inferior de las vías respiratorias. Afectación necrotizante que afecta principalmente a vasos pequeños y medianos (capilares, vénulas, arteriolas, arterias y venas). Es común la glomerulonefritis necrotizante.
3.4.Enfermedad de Churgg-Strauss (granulomatosis eosinofílica con poliangeitis)	Inflamación granulomatosa necrotizante rica en eosinófilos que afecta las vías respiratorias asociándose con el asma y la eosinofilia, y afectando vasos medianos. Los ANCA son más frecuentemente positivos cuando la glomerulonefritis está presente.
3.5. Vasculitis con inmunocomplejos	Vasculitis con moderado a marcado depósito de inmunoglobulinas y / o componentes del complemento en la pared vascular de vasos pequeños (capilares, vénulas, arteriolas y arterias pequeñas). La glomerulonefritis es frecuente
3.6. Enfermedad por anticuerpos antimembrana basal	Vasculitis que afecta a los capilares glomerulares, pulmonares, o ambos, con depósitos de anticuerpos anti-MBG. Es causa de hemorragias pulmonar y renal, glomerulonefritis con necrosis.
3.7.Vasculitis crioglobulinémica	Vasculitis con depósitos de crioglobulinas que afecta vasos de pequeño tamaño (capilares, vénulas y arteriolas) con crioglobulinas presentes en el suero. Suele afectar piel, glomérulo y nervios periféricos
3.8.Vasculitis IgA (Enfermedad de	Vasculitis con depósito de IgA1 en vénulas, capilares y arteriolas. Afecta la

Schönlein-Henoch)	piel y el tracto gastrointestinal, y con frecuencia causa artritis. Puede presentar una glomerulonefritis indistinguible de la nefropatía IgA.
3.9.Vasculitis hipocomplementémica (vasculitis anti-C1q)	Vasculitis que se acompaña de urticaria e hipocomplementemia que afecta capilares, vénulas y arteriolas asociado a anticuerpos anti-C1q. Asocia glomerulonefritis, artritis, enfermedad pulmonar obstructiva crónica e inflamación ocular.
4.VASCULITIS DE VASO VARIABLE. Vasculitis que no afecta de forma predominante a ningún tipo de vaso, ya sea de gran tamaño, mediano o pequeño, así como de cualquier tipo (arteria, vena o capilar)	
4.1.Enfermedad de Behçet	Vasculitis que se presenta en pacientes con enfermedad de Behçet (ver criterios clasificatorios de la Enfermedad de Behçet). Puede presentar afectación de pequeños vasos, trombosis, tromboangeitis, arteritis y aneurismas.
4.2.Síndrome de Cogan	Lesiones inflamatorias oculares (queratitis intersticial, uveítis, epiescleritis) y enfermedad del oído interno (pérdida de audición neurosensorial y disfunción vestibular). Las manifestaciones vasculíticas incluyen arteritis de vasos de cualquier calibre, aortitis, aneurismas aórticos y valvulitis mitral y aórtica.
5.VASCULITIS DE UN SOLO ÓRGANO. Vasculitis con expresión limitada a un solo órgano. Son ejemplos las vasculitis de pequeño vaso cutáneo, arteritis testicular, vasculitis del sistema nervioso central. Dentro del propio órgano, su distribución puede ser unifocal o multifocal (difusa). En algunos casos pueden evolucionar a vasculitis sistémicas (como por ejemplo la arteritis cutánea, que puede evolucionar a una poliarteritis nodosa)	
6.VASCULITIS ASOCIADA A ENFERMEDAD SISTÉMICA. Vasculitis que está asociada a una enfermedad sistémica, o bien puede ser causa de la misma. Su denominación se acompaña del nombre de la enfermedad asociada (por ejemplo: vasculitis reumatoide, vasculitis lúpica)	
7.VASCULITIS ASOCIADA A OTRAS ETIOLOGÍAS. Vasculitis que está asociada a una etiología específica, o bien puede ser causa de la misma. Su denominación se acompaña del nombre de la causa asociada (por ejemplo: poliangeitis microscópica asociada a hidralazina, vasculitis asociada al virus de la hepatitis B, vasculitis crioglobulinémica asociada a virus de la hepatitis C)	